ACADEMIE de PARIS
UNIVERSITE RENE DESCARTES
FACULTE DE MEDECINE
NECKER ENFANTS-MALADES

ANNEE 1973

THESE

N° 16

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Danièle BUGEON épouse FELDMAN
née le 24 février 1943 à PARIS XIV
Ancien Interne des Hôpitaux du HAVRE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE. . . . . .

ETUDE DE 21 CAS DE TUMEURS CEREBRALES DE L'ENFANT OBSERVES AU CENTRE HOSPITALIER DU HAVRE ENTRE 1963 et 1970

Président : M. MANDE, Professeur

EDITIONS MEDICALES EM ET UNIVERSITAIRES
40, rue Pascal - PARIS XIIIe

ACADEMIE de PARIS
UNIVERSITE RENE DESCARTES
FACULTE DE MEDECINE
NECKER ENFANTS-MALADES

ANNEE
1973

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Danièle BUGEON épouse FELDMAN
née le 24 février 1943 à PARIS XIV
Ancien Interne des Hôpitaux du HAVRE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE. . . . . .

ETUDE DE 21 CAS DE TUMEURS CEREBRALES DE L'ENFANT OBSERVES AU CENTRE HOSPITALIER DU HAVRE ENTRE 1963 et 1970

Président : M. MANDE, Professeur

EDITIONS MEDICALES EM ET UNIVERSITAIRES
40, rue Pascal - PARIS XIIIe

UNIV.
LEIDEN,
BIBL.

A Monsieur le Professeur R. MANDE

Qui me fait l'honneur de présider ma thèse.

Il a bien voulu m'accueillir dans son service et me dispenser son enseignement.

Qu'il trouve ici l'expression de toute ma reconnaissance.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548021_0027

A mes Maitres des Hôpitaux du Havre

M. le Docteur André MOUY

Qui m'a inspiré le sujet de cette thèse et m'a accueillie dans son service pendant un an.

M. le Docteur André BAUDOIN
M. le Docteur Yves BERGE
M. le Docteur Paul BLONDET
M. le Docteur Jean-Louis ERNOULT
M. le Docteur Claude HEROUIN

Je tiens à leur exprimer toute ma gratitude pour l'enseignement qu'ils m'ont prodigué tout au long de ces cinq années.

A mes Maîtres d'Externat à Paris :

M. le Professeur A. DUPARC
M. le Professeur J. LEREBOULLET
M. le Professeur G. MATHE
M. le Professeur G. MAZARS

A mes Maîtres des Hôpitaux du Havre

M. le Docteur André MOUY

Qui m'a inspiré le sujet de cette
thèse et m'a accueillie dans son
service pendant un an.

M. le Docteur André BAUDOIN
M. le Docteur Yves BERGE
M. le Docteur Paul BLONDET
M. le Docteur Jean-Louis BERTOULT
M. le Docteur Claude BERTOUIN

Je tiens à leur exprimer toute ma
gratitude pour l'enseignement qu'ils
m'ont prodigué tout au long de ces
cinq années.

A mes Maîtres d'Externat à Paris :

M. le Professeur A. DUPLAN
M. le Professeur J. LEREBOULLET
M. le Professeur C. MATHE
M. le Professeur G. MAZARS

A Henri GEOFFROY

Professeur de Thérapeutique,
Doyen de la Faculté de Médecine de Reims.

Je lui dois mon orientation vers la médecine. Son attention affectueuse, qui a guidé mes premiers pas, me réconforte toujours.

A mes Parents

Ce travail leur est dédié.
Ils m'ont appris le sens du
mot "bonheur".

A mon Mari,

A Cédric et Jean-Sébastien

Avec tout mon amour.

A mes Beaux-Parents

Qu'ils trouvent ici une marque
de mon affection.

A ma Famille.

A la Famille de mon mari.

A mes Amis.

INTRODUCTION

L'étude des cas de tumeurs cérébrales observés chez des enfants hospitalisés au Centre Hospitalier du Havre pendant huit années consécutives, nous a semblé digne d'intérêt pour plusieurs raisons :

- les tumeurs cérébrales de l'enfant sont rares ; cependant elles sont loin d'être un diagnostic d'exception.

- la position de centre de diagnostic du C.H. du Havre fait que la quasi-totalité des enfants présentant des symptômes anormaux lui sont adressés en première intention pour débrouillage, nous permettant ainsi d'avoir un assez bon jugement sur l'incidence de ces tumeurs dans cette circonscription sanitaire de 400 000 habitants.

- enfin, à la lumière de ces observations, nous avons pu nous faire une opinion sur les problèmes actuels de diagnostic et de pronostic de ces tumeurs, en nous intéressant plus particulièrement aux difficultés du diagnostic précoce.

o

o o

RAPPEL HISTOLOGIQUE ET TOPOGRAPHIQUE SUR LES TUMEURS INTRA-CRANIENNES DE L'ENFANT

Nous utilisons la classification d'ESCOUROLLE qui rend le meilleur compte des cas observés en pratique pédiatrique non spécialisée.

I. CLASSIFICATION TOPOGRAPHIQUE des tumeurs intra-craniennes.

(d'après Escourolle)

tumeurs SUPRA-TENTORIELLES	des lobes cérébraux	t. frontales t. pariétales t. temporales t. occipitales
	hémisphériques profondes.	t. des ventricules latéraux t. du centre ovale t. des noyaux gris centraux
	hémisphériques médianes	t. du corps calleux t. de la région sellaire t. du 3ème ventricule t. de la région pinéale
tumeurs "à cheval" sur les deux étages sus et sous-tentoriels		t. de la tente t. du foramen ovale
	ligne médiane	t. du 4ème ventricule t. du vermis
	lobes cérébelleux	
	tronc cérébral	
	extra-parenchymateuses	t. angle ponto-cérébelleux t. du ganglion de Gasser t. basses t. antérieures (clivus)
tumeurs à cheval sur l'étage sous-tentoriel et la moelle cervicale		t. du trou occipital

2. CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE des tumeurs intra-craniennes.

(d'après Escouroulle)

Eléments histologiques normalement présents dans la boite cranienne et/ou la cavité rachidienne	"gliomes" au sens habituel	-astrocytes ...	astrocytomes glioblastomes
	cellules gliales	-oligodendrocytes	oligodendrogliomes
	"gliomes" au sens large	-cellules épendymaires	ependymomes papillomes choroïdiens kystes colloïdes
	cellules nerveuses		neuro-astrocytomes medulloblastomes
	cellules épiphysaires		pinéalomes
	cellules adéno-hypophysaires		adénomes hypophysaires épithéliomas hypophysaires
	cellules leptoméningées (arachnoïdiennes)		méningiomes
	cellules de Schwann		neurinomes neurofibromes
	cellules conjonctives		fibromes sarcomes
	mélanocytes		mélanomes
Reliquats embryonnaires intra-crâniens et/ou intra-rachidiens	tissus épiblastiques		craniopharyngiomes cholestéatomes
	cellules notochordales		chordomes
	cellules adipeuses		lipomes
	dérivés des 3 feuillets		tératomes
	cellules réticulaires (?)		hémangioblastomes
Eléments histologiques siègeant au niveau du crâne et/ou du rachis	.....		ostéomes sarcomes chondromes myélomes métastases de K. viscéraux
Eléments venus d'un autre point de l'organisme	.....		métastases de K. viscéraux

3. COMPLEMENTS

Pour compléter les classifications histologiques et topographiques ci-dessus, rappelons que l'on peut opposer en pratique les tumeurs histologiquement bénignes (astrocytomes, méningiomes, adénomes hypophysaires, craniopharyngiomes ...) aux tumeurs histologiquement malignes (glioblastomes, médulloblastomes ...).

Plus concrètement, on peut aussi établir une corrélation-schématique- entre siège tumoral et nature histologique pour les tumeurs les plus fréquentes :

Tableau du siège électif des tumeurs cérébrales les plus fréquentes.
(d'après Escourolle)

tumeurs SUPRA-TENTOR	t. des lobes cérébraux et tumeurs hémisphériques profondes	gliomes (astrocytomes et glioblastomes) méningiomes (rares chez l'enfant) métastases (idem)
	t. de la région sellaire	adénomes hypophysaires craniopharyngiomes
tumeurs SOUS TENTOR	t. de la ligne médiane	médulloblastomes épedymomes
	t. des lobes cérébelleux	astrocytomes

En pratique, il importe surtout de savoir pondérer les données des deux types de classifications et de reconnaitre dans chaque cas ce qui est le plus important, du siège de la tumeur ou de sa nature ; en effet l'un comme l'autre déterminent les possibilités thérapeutiques et le pronostic, et considéré isolément, chacun de ces deux éléments perdrait de sa signification.

RAPPEL CLINIQUE SUR LES TUMEURS INTRA-CRANIENNES DE L'ENFANT

I - LES TUMEURS SOUS-TENTORIELLES

Elles comprennent les tumeurs du cervelet et les tumeurs du tronc cérébral.

Tumeurs du cervelet

A. Leur tableau est dominé par le syndrôme d'hypertension intra-crânienne (HIC). Il en marque habituellement le début et parfois résume tout le syndrôme clinique. Ce caractère prépondérant s'explique par la contiguité entre ces tumeurs et les voies d'écoulement du liquide céphalo-rachidien.

Sur le plan clinique :

- Les caractères des céphalées sont connus ; cependant, il ne faut pas méconnaitre des modalités frustres, ou la signification d'attitudes antalgiques.

- les vomissements, classiquement en jet, à prédominance matinale, peuvent être méconnus parce qu'épisodiques, ou encore être isolés et imprimer alors à la maladie une allure digestive. Leur répétition peut contribuer à altérer l'état général et créer des perturbations hydro-électrolytiques. Ils devront être considérés comme très suspects s'ils sont déclenchés par une position élective de la tête ou accompagnés de céphalées.

- les troubles du comportement - irritabilité, fatigabilité, baisse du rendement scolaire, accès de somnolence - sont très

fréquents, mais risquent d'être tardivement pris en considération, soit par leur manque de spécificité, soit parce que leur caractère fluctuant ou transitoire les aura fait minimiser.

Rappelons enfin que le début apparent peut se marquer par un épisode critique, en particulier une crise tonique postéricure. Même incomplet, ce tableau d'engagement des amygdales cérébelleuses doit entraîner une sanction thérapeutique immédiate.

Aspect du fond d'oeil :

Au stade ou sont examinés les malades, on constate habituellement un oedème papillaire : le diagnostic est alors immédiatement orienté. Cependant, le fond d'oeil peut être normal ou modifié discrètement dans les lésions débutantes ou lentement évolutives.

L'oedème papillaire est plus rare au cours des deux premières années.

Enfin, l'aspect du fond d'oeil peut dans une certaine mesure renseigner sur l'ancienneté du processus : la constatation d'un début d'atrophie, traduisant l'atteinte de la voie optique, représente une menace visuelle inquiétante.

Les radiographies du crâne :

L'HIC peut avoir une traduction évidente : disjonction des sutures, impressions digitiformes ; mais elle peut coexister avec un aspect normal des os du crâne. L'ancienneté du processus peut être évoquée lorsqu'il existe une usure des clinoïdes postérieures et de la lame quadrilatère.

Certaines variétés de néoformations peuvent donner des signes plus spécifiques : asymétrie dans l'expansion de la voute crânienne, lyse osseuse unilatérale de l'étage moyen de

la base du crâne et surtout calcifications anormales.

B. D'autres signes peuvent s'associer à cette HIC ou précéder son expression clinique ; leur valeur localisatrice est importante :

- troubles du tonus et de la coordination, pouvant réaliser une attitude penchée de la tête : ce faux torticolis par contracture asymétrique des muscles de la nuque, provoque antéflexion, ou inclinaison latérale, qui peuvent être permanents ou intermittents. Tout essai de réduction est douloureux, et surtout très dangereux.

- troubles de la statique et de la marche, réalisant un syndrôme cérébelleux : élargissement du polygone de sustentation, mauvaise résistance aux pressions, démarche ébrieuse, sont des signes évocateurs d'une atteinte vermianne ; il s'y associe souvent une hypotonie segmentaire objectivée quel que soit l'âge par une hyper-extensibilité et l'augmentation des mouvements de ballant des extrémités.

- schématiquement, au contraire, les tumeurs des lobes cérébelleux entraînent une dysmétrie et une atteinte cérébelleuse de type dynamique ; chez le jeune enfant, leur mise en évidence peut être difficile.

- l'atteinte du pédoncule cérébelleux supérieur se traduit par un tableau d'instabilité avec grand tremblement renforcé en fin de geste.

- l'atteinte des voies cérébello-vestibulaires est objectivée par un nystagmus, en général horizontal.

C. D'autres signes neurologiques peuvent venir compléter le tableau, de façon variable :

- une note pyramidale, avec possibilité d'hémi-parésie ou hyperréflectivité ostéo-tendineuse.

- enfin, l'existence d'une diplopie par paralysie du VI est banale dès qu'il existe une HIC : ce n'est donc pas un signe de localisation.

En conclusion, on voit que le diagnostic prête rarement à discussion ; un tableau incomplet, ou moins spécifique, doit de toutes façons faire pratiquer des examens complémentaires.

Les examens complémentaires

La sélection entre les examens complémentaires possibles doit tenir compte de la facilité de leur mise en oeuvre et de leur innocuité.

- L'électro-encéphalogramme (EEG), moins différencié chez l'enfant que chez l'adulte, est aussi plus rapidement détérioré ; les anomalies observées -en général anomalies lentes diffuses- traduisent le retentissement de l'HIC. Leur existence en tous cas permet d'éviter de perdre du temps à pratiquer un gamma-encéphalogramme, imprécis dans les tumeurs de la fosse postérieure, ou une artériographie, sauf dans le cas ou la clinique peut faire suspecter une malformation vasculaire.

- La ventriculographie lipiodolée, contrôlée sous amplificateur de brillance, est l'examen fondamental ; chez ces malades à forte hypertension liquidienne, elle comporte moins de risques que l'encéphalographie gazeuse. Les images d'obstruction ou de sténose permettent de déterminer localisation et extension.

Histologie

- Les médulloblastomes sont les tumeurs les plus fréquemment rencontrés ; ils sont le plus souvent implantés au niveau du 4ème ventricule. L'exérèse de ces tumeurs embryonnaires malignes est problématique et dangereuse.

- les astrocytomes, les spongioblastomes ainsi que les oligodendrogliomes ont un potentiel évolutif lent, et leur pronostic sera bon si l'exérèse peut être totale.

- enfin, on trouve d'autres variétés de tumeurs, bénignes celles-là : épendymomes surtout, dont l'adhérence, -sans préjudice du caractère bénin-, entrave parfois l'exérèse-, hémangiomes, papillomes.

- terminons en rappelant que les caractères des abcès décapités sont très insidieux, et que ce diagnostic différentiel devra toujours rester à l'esprit.

Le traitement

Le traitement chirurgical consiste avant tout en l'abord direct : l'indication d'emblée des dérivations palliatives à distance est maintenant exceptionnelle. Les possibilités chirurgicales dépendront de la nature et des connexions des tumeurs : il faut retirer aussi totalement que possible les tumeurs bénignes dans la mesure ou elle n'adhèrent pas au tronc cérébral ; pour les tumeurs malignes, on doit souvent se contenter d'une reperméabilisation des voies d'écoulement du liquide céphalo-rachidien en pratiquant une exérèse incomplète.

La radiothérapie complémentaire est pratiquée quasi-systématiquement ; en cas d'exérèse partielle, elle contribue à procurer d'assez longues survies ; la dose utilisée est de l'ordre de 4 500 à 5 500 rads délivrés en cinq à six semaines.

La radiothérapie palliative isolée ne s'applique qu'aux cas au-dessus de toute possibilité chirurgicale, ou aux récidives.

Ainsi, malgré les progrès de l'anesthésie et de la réanimation, le pronostic de ces tumeurs reste grave, lié à la proportion notable des tumeurs malignes inextirpables.

Tumeurs du tronc cérébral

Elles ont une individualité bien marquée :

- cliniquement, par l'atteinte évocatrice des nerfs crâniens, associée à l'atteinte des voies longues pyramidales et à des troubles végétatifs.

- devant un tel tableau, la preuve de la tumeur sera faite par le refoulement en arrière de l'aqueduc de Sylvius et du 4ème ventricule, ainsi que l'élargissement du tronc cérébral à la ventriculographie.

Ces tumeurs sont presque toujours des gliomes infiltrants inextirpables : leur pronostic est très sombre ; la radiothérapie procure parfois des rémissions temporaires.

II - LES TUMEURS SUS-TENTORIELLES

Tumeurs des hémisphères cérébraux

Elles sont moins fréquentes que les tumeurs du cervelet, surtout dans les premières années de la vie. Elles se développent souvent de façon insidieuse, ce qui leur permet d'atteindre un volume considérable avant d'être dépistées et grèvent le pronostic.

Leur mode de début est très polymorphe :

- HIC souvent discrète.

- crises comitiales généralisées ou de type Bravais-Jackson (qui ne sont évocatrices que lorsqu'elles sont suivies d'un syndrome déficitaire objectif).

- troubles oculaires (baisse de l'acuité ; limitation du champ visuel).

- troubles de la mémoire, troubles psychiques ou caractériels.

Ces signes sont difficilement extériorisés chez les tout-petits ; l'examen neurologique doit s'armer de patience pour explorer les grandes fonctions ; on retrouve rarement, au moins au début, des déficits nets, et il faut accorder toute leur valeur à des signes mineurs (asymétrie des réflexes ou du tonus, signe de Babinski unilatéral, absence de clignement à la menace, ...). Un examen normal ne signifie pas forcément que la tumeur ait gardé un caractère limité ou siège dans une région muette

Devant cette imprécision de la clinique, l'orientation diagnostique sera obtenue grâce aux examens complémentaires : Fond d'oeil, moins souvent perturbé que dans les tumeurs du cervelet, radiographies du crâne (recherche de signes d'HIC, de calcifications, de lacunes), mais surtout EEG et Gamma-encéphalogramme.

- Electro-encéphalogramme :

dans les néoformations solides et circonscrites, l'existence de foyers d'anomalies à type de delta polymorphe ou d'éléments irritatifs bien localisés peut permettre de localiser la tumeur.

Dans le cas de lésions infiltrantes, kystiques, ou quand il existe un oedème réactionnel, les signes de souffrance sont moins nets ; mais il est très rare que l'EEG n'apporte pas un appoint au diagnostic de néoformation ou de sa localisation.

- Gamma-encéphalogramme :

Les progrès dans la sélection des isotopes et les techniques, ont retiré tout risque à la gammagraphie. Les résultats sont d'autant plus positifs que les tumeurs sont plus vascularisées ou superficielles : les échecs sont le fait des lésions infiltrantes ou profondes ; enfin certaines tumeurs -astrocytomes-, même étendues, ne fixent pas le produit radio-actif. Du fait de la fréquence chez l'enfant de ces éventualités, cet examen, remarquable par son inocuité, est malheureusement ici d'un apport plus aléatoire au diagnostic.

- L'artériographie carotidienne,
pratiquée, selon l'âge de l'enfant, après dénudation de la carotide ou par ponction transcutanée, est habituellement l'examen décisif ; elle nécessite toutefois une anesthésie générale.

Le déplacement des axes vasculaires, le caractère des lésions qu'ils présentent, donnent déjà une bonne approximation du siège, du volume et de la profondeur de la lésion.

L'injection de néo-vaisseaux, l'existence de shunts artério-veineux précoces, ou au contraire une image de vacuité complète peuvent de plus renseigner sur la nature de la tumeur et orienter la technique opératoire.

Dans certains cas d'espèce, on pourra avoir recours à l'artériographie vertébrale (cas des tumeurs postérieures), ou aux explorations par voie ventriculaire, encéphalographie gazeuse ou ventriculographie lipiodolée quand il existe un oedème au fond d'oeil.

- Enfin, l'Echo-encéphalographie est anodine et de mise en oeuvre aisée ; elle peut confirmer rapidement la présence d'une néoformation, mais son manque de spécificité et sa sensibilité imparfaite lui interdisent de se substituer aux méthodes précédentes ; associée à la gammagraphie, elle apporte des renseignements précieux.

Les possibilités chirurgicales

Elles tiennent beaucoup plus à la nature macro - et microscopique de la tumeur qu'à son volume et même à sa situation : le caractère plus ou moins complet de l'exérèse dépendra surtout de la netteté des limites ; ainsi, l'ablation d'une tumeur circonscrite dans une zone théoriquement fonctionnelle est souvent possible sans séquelles.

En outre, les possibilités de récupération et de suppléance ultérieure sont considérables, surtout chez l'enfant jeune. Quant au résultat à long terme, il reste sous la dépendance de la nature histologique.

Histologie

les lésions franchement bénignes sont rares.

- les gliomes sont les plus fréquents, avec prédominance des gliomes malins (glioblastomes) ; de plus, ces derniers sont habituellement infiltrants, de siège profond, entraînant un sombre pronostic, quelquefois tempèré par leur radiosensibilité.

- les astrocytomes, sauf certaines formes kystiques avec tumeur murale bien limitée, ont ici des limites très floues, difficiles à franchir, et leur pronostic est moins favorable qu'au niveau du cervelet.

- il en est de même des tumeurs calcifiées, type oligodendrogliomes, très lentement évolutives et déjà très développées au moment de leur révélation.

Cependant, on a parfois l'heureuse surprise de trouver une tumeur bénigne :

- méningiome, plus rare que chez l'adulte, qui peut et doit être suspecté préalablement sur les données de la gammagraphie et de l'artériographie, afin de pouvoir réaliser une exérèse complète et bien réglée.

- cholestéatome, avec ses images lacunaires classiquues.

- on aura enfin éliminé les rares tuberculomes, les kystes hydatiques et surtout les abcès, dont le diagnostic clinique est difficile, tous les signes évocateurs pouvant manquer après antibiothérapie.

Les malformations vasculaires n'entrent pas dans le cadre des tumeurs, mais peuvent poser un problème diagnostic (en cas de rupture avec formation d'un hématome intra-cérébral), ou peuvent avoir une traduction clinique identique, le diagnostic étant alors fait grâce à la gammagraphie et à l'artériographie.

Tumeurs des ventricules latéraux

Les tumeurs de voisinage venant secondairement obstruer la cavité ventriculaire, méritent d'être rappelées dans ce chapitre.

Mais il regroupe par définition les tumeurs primitives nées dans la cavité ventriculaire : épendymomes, dont l'ablation complète est rarement possible, papillomes des plexus choroïdes, qui réalisent un tableau d'hydrocéphalie lentement progressive.

Tumeurs de la ligne médiane

Ce sont des tumeurs qui intéressent la région du 3ème ventricule, qu'elles naissent directement dans sa cavité ou qu'elles se développent à son contact en entrainant finalement son obstruction :

- les tumeurs de la couche optique : gliomes, dont l'ablation complète est en règle impossible, de sombre pronostic.

- les pinéalomes, dans des cas typiques, peuvent réaliser une symptomatologie clinique évocatrice quand ils associent un syndrôme de Parinaud (paralysie de l'élévation du regard et de la convergence, abolition des réflexes photo-moteurs). Le diagnostic est fourni par la ventriculographie. Leur abord direct est dangereux ; des dérivations suivies de radiothérapie procurent souvent des survies prolongées.

- certains gliomes du chiasma peuvent se comporter comme des tumeurs du 3ème ventricule et entraîner un tableau d'hydrocéphalie obstructive. La constatation de troubles visuels considérables (baisse d'acuité, altération du champ visuel), de modifications radiologiques bien particulières (selle en oméga, élargissement des trous optiques) sont évocateurs. Mais le diagnostic peut être beaucoup plus difficile, d'autant

qu'il peut exister conjointement des troubles endocriniens. Pour ces lésions au dessus des possibilités chirurgicales, on tentera d'obtenir une stabilisation par la radiothérapie.

Enfin,

- les crâniopharyngiomes, bien qu'histologiquement bénin, posent de difficiles problèmes.

En effet, leur diagnostic est souvent tardif, car les premiers signes révélateurs sont très discrets ;leur siège, leurs connexions anatomiques, les troubles endocriniens pré- et post-opératoires font que ces malades sont très fragiles ; enfin, anatomiquement, ces tumeurs sont mal limitées, avec de multiples prolongements qui rendent leur extirpation difficile et aléatoire.

Leurs manifestations sont polymorphes, et relèvent, de façon plus ou moins imbriquée, des rapports de ces tumeurs :

+ tumeurs médianes, elles peuvent provoquer une gène à l'écoulement du L.C.R. avec tableau d'HIC ; les formes retro-chiasmatiques peuvent ne se manifester que par un tableau d'HIC pure.

+ tumeurs de la région chiasmatique, elles peuvent provoquer un syndrôme optique, avec chute de l'acuité visuelle, hémianopsie bi-temporale irrégulière, atrophie optique.

+ tumeurs de la région hypophyso-thalamique, elles peuvent provoquer des troubles endocriniens très divers, fonction du siège de la tumeur, de son volume, et aussi de l'âge du malade -avant ou après la puberté- ; ce peut-être un retard statural, des troubles génitaux, des modifications des téguments, un diabète insipide ...

Les radiographies permettent souvent d'affirmer le diagnostic en montrant une selle augmentée de volume et surtout des calcifications intra- ou supra- sellaires. Il faudra cependant préciser l'extension exacte à l'aide de la ventriculographie, complétée par des tomographies.

Malgré les progrés accomplis dans le domaine de l'éxérèse et dans la connaissance de la physiologie hypothalamo-hypophysaire, ces tumeurs conservent bien souvent leur pronostic redoutable.

o

o o

GENERALITES

Nous rapportons l'étude de 21 cas de tumeurs cérébrales de l'enfant, observées dans les services de Pédiatrie du Centre Hospitalier du Havre entre 1963 et 1970 ; la nature histologique a pu être vérifiée pour 18 d'entre elles.

Nous n'avons retenu que les observations concernant des tumeurs cérébrales proprement dites, c'est-à-dire que nous avons exclu les cas de pseudo-tumeurs (abcès, kyste hydatique) ainsi que les collections hémorragiques, les malformations anévrysmales ou angiomateuses, car ces affections relèvent de processus différents de la pathologie tumorale et comportent des pronostics également différents : elles n'ont en commun avec les tumeurs cérébrales que leur développement intra-crânien et les conséquences physiopathologiques qui en découlent.

La période recouverte par cette étude a été limitée aux huit années allant de 1963 à 1970, de façon à pouvoir étudier des observations homogènes, correspondant à un état donné des techniques d'investigation et de traitement -et aussi de l'infrastructure hospitalière locale-, ainsi que pour pouvoir garder un recul suffisant dans l'appréciation de l'évolution clinique.

LES OBSERVATIONS

Observation n° 1 CH... Brigitte, née le 10.4.1960
pas d'antécédents personnels ni familiaux.

Les premiers signes

sont apparus en Janvier 1963 (2 ans 9/12). A cette époque, la marche devient difficile et douloureuse, La mobilisation des membres inférieurs est douloureuse. On note une certaine irritabilité. Le médecin-traitant ne décèle d'abord aucun signe objectif ; devant l'aggravation des troubles, il fera hospitaliser l'enfant le 27 Mars.

L'hospitalisation

survient donc environ 10 semaines après l'apparition des premiers signes anormaux.

a. l'examen clinique relève à l'entrée (fin Mars 1963) :

- poids 14.5 kg, taille 0,92 m, périmètre crânien 50,5 cm.

- hypertonie de type pyramidal, des deux membres inférieurs ; de plus, leur mobilisation est douloureuse ; il est impossible de fléchir le tronc sur la jambe. Babinski gauche. Hyperréflectivité ostéo-tendineuse générale.

b. examens complémentaires à l'entrée

- fond d'oeil : normal
- ponction lombaire: normale (Albumine 0.22, - d'un élément).
- EEG : signes de souffrance cérébrale diffuse, avec cependant prédominance des anomalies dans les régions antérieures.

c. évolution

L'observation clinique et les examens complémentaires répétés, vont montrer la constitution d'un tableau d'HIC, d'abord insidieux, puis objectivé à partir du 25 Avril par des vomissements et une modification du comportement (hostilité à l'examen).

- Fonds d'yeux : 10 Avril, bords papillaires estompés aux niveaux des vaisseaux.

24 Avril, net oedème papillaire bilatéral, avec veines dilatées, suffusions hémorragiques sus-papillaires gauches.

- Radio du crâne,

5 Avril, nette accentuation des digitations ; disjonction des sutures.

- EEG, 24 Avril, les anomalies lentes diffuses sont nettemant plus importantes que sur le premier tracé.

Le transfert en neuro-Chirurgie a lieu fin Avril (service du Pr. GUIOT, Hôpital Foch, Suresnes).

- La ventriculographie lipiodolée montre un gros refoulement de l'aqueduc vers l'avant.

a. l'intervention a lieu le 3 Mai ; il s'agit d'une tumeur microkystique du vermis ; exérèse complète.

b. évolution excellentes suites opératoires, récupération motrice rapidement progressive. Actuellement (fin 1972), enfant en excellent état général, séquelles minimes.

o

o o

Observation n° 2 FE... Nathalie, née le 23.6.1961.

Antécédent personnel : spasme du sanglot en Juillet 1962.

Les permiers signes apparaissent vers le 15-20 Mars 1963 (1 an 1/2). Il s'agit de petits vomissements matinaux, survenant en même temps qu'une diminution de l'appétit ; par ailleurs l'enfant devient moins vive, dort davantage. Le 29 Mars, apparaît brutalement un strabisme, qui persistera ; en même temps, apparaissent des troubles de la démarche avec titubation, hésitation, et l'on note une maladresse gestuelle.

L'hospitalisation a lieu le 3 Avril 1963, soit deux semaines après l'apparition des premiers signes anormaux.

a. l'examen clinique à l'entrée retrouve les signes décrits plus haut : strabisme convergent de l'oeil gauche par parésie du VI, troubles de la démarche de type cérébelleux.

b. examens complémentaires à l'entrée :

- Fond d'oeil : stase franche bilatérale.
- Radio du crâne : disjonction des sutures.
- EEG : dans les limites de la normale.

Le transfert en Neuro-Chirurgie a lieu rapidement devant ce tableau (service du Pr LE BEAU, Hôpital de La Salpétrière, Paris).

a. l'intervention a lieu le 8 Avril : il s'agit d'un énorme medulloblastome du IVème ventricule, qui n'est pas totalement extirpable.

b. l'évolution post-opératoire est marquée par des troubles respiratoires et l'enfant décède le lendemain.

o
o o

Observation n° 3 CA... Yvon, né le 19 Juin 1963.
pas d'antécédents personnels ni familiaux.

Les premiers signes sont décelés à 14 mois : le 19 Août 1964, on note une impotence du membre supérieur droit, surtout nette à sa partie distale ; les mouvements passifs sont indolores.

L'hospitalisation survient le 26 Août, soit une semine après.

a. examen clinique à l'entrée :

- gros troubles de la conscience, obnubilation importante.
- tête penchée et déviée vers la droite.
- hémiparésie droite avec, au membre supérieur, absence de préhension de la main, au membre inférieur, atteinte de la loge postérieure de la jambe ; pas de station debout spontanée chez cet enfant qui commençait à marcher. Hypotonie nette à droite, et hyper-réflectivité ostéo-tendineuse très marquée au membre inférieur (ébauche de trépidations épileptoïdes). Réflexe cutané plantaire normal à gauche, douteux à droite.
- réactions vaso-motrices générales intenses, avec alternances de rougeur et de pâleur.

b. examens complémentaires à l'entrée

- Fond d'oeil : normal.
- Radio du crâne : normale.
- Ponction lombaire : liquide d'hémorragie méningée. (xanthochromique, très nombreuses hématies, 9.2 leucocytes, Albumine 0.71).
- EEG : tracé moins bien organisé à gauche ; asymétrie très peu importante pouvant traduire l'existence d'une lésion hémisphérique gauche.

Le transfert a lieu le 31 Août (Service du Pr. THIEFRY, Hôpital Saint-Vincent de Paul, Paris).

- très vite, le tableau clinique se complète d'une paralysie de la latéralité du regard vers la gauche, d'une inexcitabilité labyrinthique droite, et d'une accentuation de l'hémiplégie droite. Une semaine après, réalisation d'un syndrome de Parinaud.

- l'artériographie carotidienne ne décèle pas d'anomalie.

- la ventriculographie va montrer une masse tumorale de l'hémisphère droit, envahissant le 3ème ventricule.

a. l'intervention a lieu début Septembre 1964. Il s'agit d'une tumeur très étendue de l'hémisphère droit. Cette tumeur est inextirpable, l'intervention se limite à une décompression. A l'histologie : Ependymome.

b. évolution les suites opératoires sont marquées par des crises convulsives répétées, des crises de contractures généralisées, une obnubilation persistante.

L'enfant revient au C.H.H. au mois d'Octobre, en mauvais été général. La cobaltothérapie, 5 000 rads/tumeur en cinq semaines, n'apportera pas d'amélioration notable. L'enfant décèdera le 12 Décembre, dans un tableau d'hypertension intra-crânienne paroxystique.

o
o o

Observation n° 4 FE... Joël, ne le 1er Septembre 1959.
Pas d'antécédents personnels ni familiaux.

amaigrissement, une asthénie. A partir du 1er mai se produisent quotidiennement des vomissements, ainsi que des céphalées postérieures, qui vont conduire à l'hospitalisation.

L'hospitalisation survient le 15 Mai, quelques jours après ces manifestations évocatrices, mais près de trois mois après le début des signes spécifiques.

a. examen clinique à l'entrée :

- Poids 20.8 kg, taille 1.11 m.
- On note un syndrome cérébelleux bilatéral, avec troubles de la marche et dysmétrie, nystagmus ; ce syndrome, à peine ébauché le jour de l'entrée, est manifeste le lendemain.
- Discrète raideur de la nuque ; les R.O.T. sont plus vifs à gauche.

b. examens complémentaires à l'entrée :

- Fond d'oeil	: le 15 Mai, papille normale à droite, aspect congestif douteux à gauche.
	: le 19 Mai, aspect normal des deux côtés.
- Radio du crâne	: accentuation des images vasculaires au niveau de la région frontale.
- P.L.	: 1.7 leucocytes ; Albumine 0.22.
- EEG	: tracé un peu désorganisé, légère surabondance d'ondes lentes, sans argument localisateur.

Le transfert en Neuro-Chirurgie a lieu le 22 Mai (service du Pr. PERTUISET, Hôpital de La Pitié, Paris).

- la ventriculographie lipiodolée montre une image de tumeur saillant dans le quatrième ventricule.

a. l'intervention a lieu le 1er Juin. Il s'agit d'une tumeur fermant le toit du 4ème ventricule et infiltrant son angle. Histologie : Medulloblastome vermien.

b. évolution.

- les suites opératoires sont satisfaisantes ; le retour au Havre a lieu le 17 Juin 1964 ; une cobaltothérapie est mise en oeuvre (4 000 r. région occipitale, 3 000 r région de la queue de cheval). L'état est bon pendant un an.

- en Août 1965, survient un épisode de vomissements, entraînant déshydratation et dénutrition, avec des céphalées ; on note un syndrome cérébelleux net. Le F.O. est normal, l'EEG peu altéré. Après une rémission de un mois, surviennent en Octobre des douleurs lombaires en ceinture, des douleurs des

membres inférieurs, des troubles sphinctériens, précédant l'installation d'une paraplégie flasque avec anesthésie. Malgré un essai de cobaltothérapie locale, l'enfant va décéder le 24 Décembre 1964 dans un tableau de crises convulsives subintrantes.

°
° °

Observation n° 5 BR... Jean-Yves, né le 1er Janvier 1954.

Pas d'antécédents (mais porte des lunettes pour strabisme depuis l'âge de 2 ans).

Les premiers signes le 28 février 1964 (10 ans 2/12), apparaît une paralysie faciale gauche périphérique, et l'on note l'accentuation d'un strabisme convergent ancien de l'oeil gauche. L'anamnèse permet d'apprendre que l'enfant se plaignait, à partir de Septembre 1963, de céphalées banales et modérées, d'abord frontales, ensuite postérieures.

L'hospitalisation a lieu le 4 Mars, soit 5 mois et demi après les premières céphalées.

a. examen clinique d'entrée :

- P = 30.5 kg, T = 1.36 m, périmètre crânien = 52 cm
- syndrome unilatéral gauche des nerfs crâniens, allant du V au X, associant une anesthésie cornéenne, un strabisme convergent, une paralysie faciale incomplète, un nystagmus à composantes horizontale et verticale, une voix nasonnée avec paralysie de l'hémivoile.
- syndrome pyramidal droit avec hyper-réflectivité et signe de Babinski.
- pas de syndrome cérébelleux net, mais tendance à la chute en arrière lorsque l'enfant est assis.

b. examenx complémentaires à l'entrée :

- F.O. : normal.
- Rx crâne : normale.
- P.L. : 2.4 éléments, albumine 0.21.
- EEG : tracé un peu riche en éléments thêta, mais restant à la limite de la normale pour cet âge.

Transfert en Neuro-Chirurgie le 19 Mars (service du Professeur GUIOT, Hôpital FOCH).

- EEG : irrégularités diffuses à prédominance gauche.
- Gamma-encéphalogramme : normal.

- Encéphalographie gazeuse : refoulement et soulèvement postérieur de l'aqueduc, modification de la silhouette du 4ème ventricule, l'ensemble confirmant l'impression clinique de tumeur du tronc cérébral.

- Artériographie vertébrale: signes importants avec déviation de la fourche péri-pédonculaire et, de profil, décollement du tronc par rapport au clivus, évoquant une extériorisation au moins partielle de cette tumeur du tronc.

a. l'intervention le 21 Avril, confirme l'existence d'un volumineux Gliome du tronc, mal limité, avec extension au cervelet, dont l'extirpation complète est impossible. l'histologie confirme la nature "bénigne" de cette tumeur.

b. évolution : une ponction lombaire de décompression sera pratiquée tous les 15 jours, retirant 60 à 90 ml de L.C.R. Il persistera un important strabisme, nécessitant une tarsorraphie. En Juillet 1964, survenue de crises convulsives. L'enfant deviendra bientôt grabataire et décèdera le 5 Août 1965.

o
o o

Observation n° 6 HE... Lydie, née le 30 Septembre 1963.
Aucun antécédent personnel ni familial.

Les premiers signes apparaissent fin Mars 1965 (18 mois) sous la forme d'une impotence fonctionnelle de la jambe et du bras droits, avec attitude du membre supérieur en flexion et du membre inférieur en extension. Cette impotence va persister inchangée.

L'hospitalisation a lieu le 27 Avril, soit un mois après le début apparent.

a. examen clinique à l'entrée :

- P = 12 kg, T = 75.5 cm, périmètre crânien = 45 cm

- Il existe une hémiparésie droite, avec un certain caractère spastique (l'enfant ne se sert pas de sa main droite, tient difficilement debout ; attitude en flexion pour le membre supérieur et en extension pour le membre inférieur).

- On note à droite, des signes d'irritation pyramidale, avec signe de Babinski, trépidations épileptoïdes du pied.

Ce tableau clinique va s'accentuer de jour en jour ; le surlendemain de l'entrée, s'ébauche une paralysie faciale droite.

b. examens complémentaires à l'entrée :

- F.O. : aspect de stase bilatérale.
- EEG : ondes lentes diffuses, sans anomalies focalisées.
- Rx crâne : normales.

Transfert en Neuro-Chirurgie le 30 Avril (service du Pr. THIEFFRY, Hôpital Saint-Vincent de Paul).

- Artériographie carotidienne gauche : volumineuse masse hémisphérique gauche dans la région de la couche optique, débordant la ligne médiane et bloquant le trou de Monro.

L'intervention n'est pas possible devant un tel développement. L'état de l'enfant s'aggrave, sans laisser le temprs de pratiquer une cobalthérapie palliative, et le décès survient le 20 Mai 1965.

CONCLUSION (compte-rendu d'anatomie pathologique) :

énorme tumeur hémisphérique profonde (thalamus gauche, capsule interne et noyaux lenticulaires, pénétrant en avant le ventricule latéral, infiltrant en arrière et en bas la région sous-thalamique, les pédoncules cérébraux et la partie basse du pédoncule cérébelleux gacuhe).

Histologie : Gangliocytome.

o
o o

Observation n° 7 LE... Patrick, né le 20 Octobre 1957.

Premiers signes : la vue de cet enfant a toujours été mauvaise avec, en 1963, une acuité visuelle de 1/10ème. Il porte des lunettes depuis 1960, mais en 1965, une nouvelle détérioration de sa vision va provoquer une hospitalisation pour bilan.

Son développement psycho-moteur a été normal par ailleurs

L'hospitalisation se produit le 19 Mars (7 ans 5/12), soit environ 5 ans après le début apparent des troubles de la vue.

a. examen clinique à l'entrée :

- P = 27.5 kg, T = 1.23 m, Périmètre crânien =53 cm
- nystagmus pendulaire d'aveugle.
- hyperesthésie cutanée ; réflexes ostéo-tendineux très vifs.
- troubles du caractère, imputés à des causes affectives (graves désordres familiaux, et plus tard abandon).

b. examens complémentaires à l'entrée :

- F.O. : papilles pâles et atrophiques.
- Rx du crâne : pas de disjonction des sutures. Les trous optiques sont symétriques mais plus grands que la normale ; la selle turcique est normale.
- P.L. : 1.6 éléments ; Albumine 0,56.
- EEG : irrégularité du rythme de base, anomalies lentes et diffuses à prédominance temporale gauche ; on rencontre au niveau de cette même région quelques éléments irritatifs sous forme d'ondes aigues assez amples.
- Audiogramme : hypoacousie, surtout nette à droite.

Tous ces signes évoquent le diagnostic de gliome du chiasma optique.

c. Traitement et évolution

Le 6 avril, survient une perte de connaissance, suivie d'obnubilation assez prolongée. Depuis cette date, se produisent des céphalées intenses, l'enfant ne peut s'asseoir tant il a mal à la tête.

Une cobaltothérapie est entreprise (5 000 r entre le 24 Avril et le 1er Juin) : les céphalées cèdent immédiatement, l'enfant dit voir un peu mieux. Cependant l'acuité visuelle reste inférieure à 1/20ème, le fond d'oeil n'est pas amélioré, et en Août 1965, l'EEG montre des anomalies lentes, plus marquées à gauche, mais moins importantes qu'au précédent examen.

A partir de ce moment, les troubles du caractère de cet enfant, maintenant abandonné, se sont aggravés et seront cause de placements itératifs dans divers établissements.

+ en Mai 1966, surviennent des équivalents comitiaux, on institue un traitement avec Alepsal et Zarontin.

+ en 1967, l'enfant est dans un état stationnaire, placé en établissement psychiatrique. EEG en Mai : tracé trop lent dans l'ensemble, importante perturbation lente dans la région temporale postérieure.

+ actuellement (fin 1972) : cécité, toujours en service de chroniques.

CONCLUSION CLINIQUE : Tumeur du chiasma optique, d'évolution lente, probablement Gliome.

Observation n° 8 BE... Alain, né le 29 Janvier 1966.

Antécédents familiaux : surdité-mutité congénitale maternelle.

Premiers signes manifestes dès la naissance : hydrocéphalie, nécessitant une césarienne.

a. examen clinique à la naissance

- Hydrocéphalie : périmètre crânien 47 cm.(taille 54,5 cm, poids 4.700 kg).
- Hypotonie et absence de tout réflexe archaïque.
- Ectropion de la paupière gauche, et fonte purulente de l'oeil gauche sans possibilité thérapeutique.

b. examens complémentaires

- Rx du crâne : opacité orbitaire gauche ; cette opacité rend difficilement visibles les fentes sphénoïdales et trou optique de ce côté.
- P.L. : 6 leucocytes ; Albumine 0,85.
- Réaction sérologique de toxoplasmose négative (1/200ème).

Le périmètre crânien augmente rapidement (1.5 cm en une semaine) ; apparition d'une exophtalmie.

Le transfert en Neuro-Chirurgie a lieu le 17 Février 1966 (service du Pr. CLEMENT, hôpital Charle-Nicolle, Rouen).

- une ventriculographie gazeuse retrouve l'opacité arrondie de l'orbite gauche ; une ventriculographie lipiodolée montre le caractère communiquant de l'hydrocéphalie.

a. intervention : fin Février, mise en place d'une valve de Pudentz en vue d'une stabilisation de l'hydrocéphalie.

b. suites opératoires : elles sont marquées par une méningite ; le décès survient le 16 Mars, à la suite de troubles respiratoires dans un tableau infectieux.

Diagnostic anatomo-pathologique : hydrocéphalie communiquante, par compression du tronc cérébral par un Teratome de la base.

Observation n° 9 RE ... Fabrice, né le 20 Avril 1964.

Premiers signes en Février 1965 (10 mois), l'enfant est hospitalisé pendant quatre jours pour un nystagmus droit. A cette époque :

- examen neurologique : normal, à l'exception du nystagmus droit, qui ne disparaîtra pas complètement.
- Fond d'oeil : papille droite atrophique.
- Rx crâne normale (trous optiques normaux).
- P.L.: moins d'un leucocyte ; Albumine 0.24.
- EEG normal.

L'enfant est envoyé en consultation à l'hôpital de la Salpétrière et revient sans diagnostic précis. Il est ensuite perdu de vue.

Une seconde hospitalisation débute le 12 Juillet 1966 car depuis une semaine, l'enfant présente des vomissements en jet ainsi qu'un certain degré de torpeur.

a. l'examen clinique à l'entrée . ne retrouve aucun signe neurologique en dehors du nystagmus droit.

b. les examens complémentaires à l'entrée :

- F.O. : début d'oedème papillaire bilatéral ; veines dilatées ; hémorragies punctiformes de la partie centrale.
- E.E.G. : tracé très perturbé avec d'importants signes de souffrance cérébrale à prédominance hémisphérique gauche.

48 heures plus tard, survient une crise convulsive généralisée, et le lendemain l'enfant est dans un coma profond avec décérébration.

Le transfert en Neuro-Chirurgie a lieu le 15 Juillet (service du Pr ADAM, CHR Caen).

- Artériographie et Ventriculographie mettent en évidence une énorme tumeur du IIIème ventricule, obstruant le trou de Monro.

L'enfant décède le 18 Juillet sans avoir repris connaissance.

Vérification : Gliome du nerf optique.

Observation n° 10 JA... Alain, né le 16 Janvier 1953.

Antécédents personnels : I - à partir de 1961 (8 ans), une baisse de l'acuité visuelle impose le port des lunettes.

II - en Juin 1963, méningite lymphocytaire banale (marquée par céphalées, vomissements, raideur ; P.L. montrant 45, puis 12 éléments, Albumine 0.40, EEG normal).

Les premiers signes:en Décembre 1964 (12 ans) débutent des céphalées et des vomissements, avec une fréquence d'abord minime, une survenue le matin à jeun, puis qui va augmenter avec une survenue à n'importe quelle heure de la journée.

L'hospitalisation a lieu le 25 Mars 1965 pour bilan devant cette aggravation des vomissements.

a. l'examen clinique à l'entrée

L'examen ophtalmologique montre à droite un scotome absolu, à gauche un scotome aux couleurs ; acuité visuelle de 1/15ème à droite, 1/10ème à gauche ; le fond d'oeil décèle un oedème papillaire bilatéral, et l'existence d'une névrite retro-bulbaire d'aspect chornique.

L'examen neurologique est normal par ailleurs.

b. examens complémentaires

- Rx crâne : accentuation des impressions digitiformes dans la région frontale.
- EEG : irrégularités du rythme de base, avec surabondance d'ondes lentes à prédominance temporale, sans anomalies focalisées cependant.

Le transfert en Neuro-Chirurgie a lieu le 30 Mars (Dr ROUGERIE, Hôpital Foch).

- Ventriculographie par voie frontale : met en évidence une tumeur du 4ème ventricule, de la taille d'une prune.

- L'intervention (8 Avril) permet l'exérèse complète de la tumeur. Histologie : Ependymoblastome.

- Evolution : les suites opératoires sont difficiles, marquées par une apathie durable et un important syndrome cérébelleux gauche. A partir de Juin, l'enfant recevra une cobaltothérapie (4 500 r. en deux mois) ; à son issue et après rééducation, la marche redevient possible. Fin 1965, l'enfant est en très bon état clinique (retourne en classe et fait de la bicyclette...).

Cette stabilisation se maintient jusqu'en juillet 1966.

A cette époque, apparaissent des douleurs lombaires gauches, puis une attitude vicieuse, penché en avant et à gauche (les radiographies du rachis sont normales). Progressivement la marche devient impossible.

En octobre, apparaissent des troubles sphinctériens ; on assiste à l'installation progressive d'une paraplégie, en rapport avec des métastases siègeant vers D8 - D9. Une irradiation locale n'apportera pas d'amélioration. Un coma vigil s'installe, avec désorientation, bouffées délirantes. Le décès survient en mars 1967.

°
° °

Observation n° 11 CO... Patricia, née le 16 janvier 1959.

Aucun antécédent pathologique notable.

Les premiers signes se manifestent brutalement, vers le 10 août 1966 (7 ans 7/12) : apparition de céphalées frontales droites, de troubles visuels avec diplopie, d'une paralysie faciale gauche de type périphérique, d'une démarche ébrieuse, en l'espace de quatre jours.

L'hospitalisation a lieu le 15 août.

a - Examen clinique

En quelques jours va se développer un double syndrome cérébelleux et protubérantiel d'évolution rapide :

+ à l'entrée on note :
- paresthésies et hémiparésie du membre supérieur droit,
- diplopie ; paralysie du VI gauche,
- dysmétrie ; nystagmus horizontal et vertical,

+ le lendemain :
- discrète hémiparésie droite,
- paralysie du III droit avec atteinte du réflexe pupillaire,
- parésie faciale gauche,
- accentuation du syndrome cérébelleux, de prédominance droite,
- absence de syndrome pyramidal et de syndrome méningé.

b - Examens complémentaires à l'entrée :

- F. O. : normal
- Rx crâne : normales
- EEG : quelques ondes lentes postérieures

Le transfert en Neuro-Chirurgical a lieu très rapidement (service du Pr. ADAM, C.H.U. CAEN).

Il s'agit d'un GLIOME DU TRONC inextirpable.

L'enfant décèdera début septembre.

°
° °

Observation n° 12 DE... Annick, née le 18 avril 1956.

Aucun antécédent pathologique notable.

Les premiers signes : en septembre 1964 (8 ans 5/12), apparaît un strabisme modéré de l'oeil droit. Au milieu du mois de novembre, ce strabisme s'accentue, on note une immobilité totale du globe oculaire.

L'hospitalisation a lieu le 23 novembre 1964.

a - Examen clinique à l'entrée.

- on note des troubles oculo-moteurs sans systématisation cohérente : ptosis partiel, bilatéral et symétrique : strabisme divergent par paralysie des III droit et gauche ; élévation limitée, abaissement conservé ; par ailleurs pas de diplopie, acuité et champ visuel normaux, fond d'oeil normal.

On note une variabilité de ces troubles d'un jour à l'autre.

- Le reste de l'examen neurologique est négatif : à signaler toutefois une discrète fatigabilité d'effort des membres supérieurs.

b - Examens complémentaires

- Rx. crâne : légère accentuation des impressions digitiformes,
- P. L. : 3, 8 éléments, Albumine 0. 25.
- EEG : normal,
- F. O. : normal.

Le diagnostic d'abord évoqué devant ces troubles d'allure périphérique et d'intensité variable, est celui de myasthénie.

c. évolution

Le résultat décevant du traitement par le prostigmine fera pratiquer en Février 1965 une gammagraphie et une ventriculographie lipiodolée, qui conduisent au diagnostic de Tumeur Pedonculo-thalamique. Une cobalthérapie est entreprise ; on obtient une stabilisation jusqu'en Juillet 1966.

A partir de Juillet 1966, apparaissent des céphalées, des crises convulsives Bravais-Jacksoniennes, des légers troubles de la coordination des mouvements à gauche ; les troubles oculo-moteurs restent inchangés.

Examens complémentaires à cette période :

- F.O. : stase franche à gauche, discrète à droite.
- EEG : aspect normal.
- Rx crâne: accentuation des impressions digitiformes, légère décalcification de la selle turcique.

L'intervention chirurgicale étant récusée on doit se contenter d'un traitement symptomatique ; les crises B.J. persistent au rythme d'une à deux par jour.

Le décès survient le 13 Janvier 1967, dans un tableau d'HIC.

Vérification : Gliome infiltrant très largement les hémisphères cérébraux ainsi que les pédoncules et le 3ème ventricule.

° ° °

Observation n° 13 VI... Patrick, né le 16 Avril 1961.

Premiers signes Fin Mai 1967 - (6 ans), quinze jours après une rougeole, débutent des céphalées droites avec nausées, calmées par l'aspirine ; les céphalées toujours calmées par l'aspirine, récidiveront, survenant tous les 3 ou 4 jours.

Fin Juin, elles deviennent quotidiennes, s'accompagnant de vomissements.

Début Août, les céphalées deviennent intenses, les vomissements importants, avec torpeur, inappétence.

L'hospitalisation survient le 17 Août.

a. examen clinique à l'entrée.

- l'enfant est somnolent, il a une attitude guindée, la tête penchée vers la gauche, sa démarche est incertaine.

- parésie faciale gauche de type central, sans paralysie oculo-motrice.

- contracture pyramidale des membres supérieur et inférieur gauches ; cutané plantaire en extension à gauche ; à droite, réflexes de défense. Il existe une raideur du rachis.

- diminution de la sensibilité superficielle et des réflexes ostéo-tendineux à gauche.

b. examens complémentaires

- F.O. : stase bilatérale.
- Rx crâne : nette accentuation des impressions digitiformes.
- EEG : tracé très perturbé, montrant des signes de souffrance cérébrale diffuse à prédominance hémisphérique droite.

Transfert en Neuro-Chirurgie le 21 Août (Service du Pr. Guyot, Hôpital Foch).

a. intervention le 25 Août : énorme tumeur du Pulvinar droit, avec extension intra-ventriculaire ; exérèse très fragmentaire.

Histologie : Gliome polymorphe giganto-cellulaire.

b. évolution l'intervention sera suivie d'une irradiation complémentaire (5 200 r. par deux champs latéraux). Dans les suites, l'état général est satisfaisant, mais il persiste une hémiplégie spasmodique gauche. En Novembre, le F.O. est normal, l'EEG est amélioré, mais reste encore perturbé à droite, avec cependant une discrète récupération du rythme de base.

Fin Novembre, nouvelle poussée évolutive, avec reprise du syndrome d'H.T.I.C., apparition d'une hémionopsie gauche.

L'enfant décède fin Décembre 1967.

o
o o

Observation n° 14 LE... Yannick, née le 30 Mai 1953.

Pas d'antécédents pathologiques notables.

Premiers signes Apparition à partir de Février 1963 (9 ans 9/12) d'un tableau d'HIC qui va s'accentuer progressivement ; les vomissements et céphalées conduiront à l'hospitalisation le 17 Juillet 1963.

L'hospitalisation a lieu le 17 Juillet, soit environ 5 mois après les tous premiers troubles.

a. l'examen clinique à l'entrée

- on constate le syndrome clinique d'HIC manifeste
- ainsi qu'un syndrome cérébelleux gauche.

b. examens complémentaires

- F.O. : stase bilatérale.
- Rx crâne: accentuation des impressions digitiformes.
- EEG : anomalies lentes diffuses.

Le transfert en Neuro-Chirurgie est très rapide devant ce tableau manifeste (service du Pr. Guiot, Hôpital FOCH).

a. intervention le 20 Juillet ; il s'agit d'un Medulloblestome du vermis, de la taille d'une petite prune ; l'exérèse est incomplète.

b. évolution ultérieure

- les suites opératoires sont favorables, une irradiation post-opératoire complète l'intervention. En Septembre, l'enfant est plus souriante et plus active, les signes cérébelleux sont en régression ; le F.O. est normal. Cette période de rémission s'étendra de Septembre 1963 à Juin 1967.

- en Juin 1967, survient une récidive, annoncée par la réapparition des signes d'hypertension intra-cranienne ; à l'examen on note :

+ un syndrome cérébelleux bilatéral, à prédominance gauche, accompagné d'un nystagmus multiple.

+ une atteinte de nerfs craniens à gauche : VII périphérique, VIII complet, atteinte des nerfs mixtes (IX, X, XI).

+ une stase bilatérale au fond d'oeil.

c. réintervention en Juillet 1967

On constate un envahissement du cervelet, entraînant l'exérèse des 4/5èmes postérieurs mais laissant une partie de la tumeur qui s'enfonce dans le tronc cérébral. L'état restera mauvais dans les suites ; l'enfant décèdera le 4 Janvier 1968.

Conclusion : Medulloblastome du vermis.

Observation n° 15 ME... Wayba, née le 20 Janvier 1960.

Antécédents personnels : 11ème enfant d'une famille de 14, elle a été plusieurs fois hospitalisée : à 14 mois pour rachitisme, à 3 ans pour une hépatite virale, à 4 ans pour une typhoïde.

Premiers signes depuis fin Mai 1967 (7 ans 4/12), l'enfant "traine" la jambe gauche ; quinze jours plus tard, elle a des difficultés à se servir de sa main gauche.

L'hospitalisation a lieu le 30 Juin.

a. examen à l'entrée

- Poids 24,2 kg, taille 1.15 m.
- Hémiplégie gauche spasmodique avec signe de Babinski.
- Légère exophtalmie, plus marquée à gauche.
- Pas d'atteinte des paires craniennes, pas de signes d'HIC.

b. examens complémentaires :

- F.O. : normal.
- Rx crâne : impressions digitiformes ; légère disjonction des sutures.
- EEG : discrète asymétrie, avec à droite un tracé légèrement déprimé et un rythme de base moins bien organisé.
- Echo-EG temporal : normal.
- P.L. : 1 leucocyte ; Albumine 0.22.

c. transfert en Neurologie le 8 juillet pour complément d'examens (service du Pr. THIERRRY, Hôpital Saint Vincent de Paul).

- l'examen neurologique est identique ; il existe en plus une amputation du champ visuel à gauche.

- l'encéphalographie gazeuse met en évidence un processus expansif de la région thalamique droite, refoulant vers la gauche le 3ème ventricule.

Transfert en Neuro-Chirurgie le 23 Juillet (service du Pr. GUYOT, hôpital Foch).

- Gamma-EG : normal.

- Artériographie carotidienne droite : axes vasculaires en place, mais, de face et de profil, on note l'existence d'un vaisseau curviligne, paraissant border la tumeur, évoquant la possibilité d'un kyste ou d'une parasitose.

a. intervention 11 Août 1967. Il existe une tumeur sous-sylvienne droite, très ferme et homogène, de la taille d'une noix. L'exérèse est partielle, on ne peut retirer que le 1/3 de la lésion ; aspect macroscopique d'astrocytome.

Histologie : Spongioblastome.

b. évolution ultérieure

- les suites opératoires sont favorables ; une cobaltothérapie est instiuée (4 900 r. par deux champs latéraux) ; l'état général est bon, on assiste à la régression de l'hémiplégie gauche, dont il ne restera en Décembre 1967 : qu'une hémiparésie discrète. Le fond d'oeil est normal.

- En Janvier 1968, après quelques jours de céphalées et de vomissements, apparition de mouvements convulsifs des membres supérieurs, puis se produit une crise convulsive généralisée. L'enfant est hospitalisée :

+ l'hémiplégie gauche est de nouveau manifeste, bien que l'enfant arrive à marcher avec difficultés ; on note une parésie faciale gauche, un signe de Babinski gauche, une hypotonie générale.

+ troubles de la conscience avec torpeur ; vomissements.

+ hémianopsie latérale homonyme gauche ; ptosis droit ; au fond d'oeil, début d'atrophie optique, sans stase et vaisseaux normaux.

+ EEG très perturbé, avec d'importantes anomalies lentes polymorphes dans la région temporo-occipitale droite, et des ondes lentes d'allure transmise à gauche.

Les jours suivants, les signes neurologiques s'amendent, et 4 jours après, on est revenu à l'état initial. Cet épisode est attribué aux crises convulsives, et l'enfant sort avec un traitement symptomatique (gardénal 10 cg./jour).

- de Février à Mai, pas d'aggravation ; on note seulement une nouvelle crise convulsive généralisée, provoquée par l'abandon du traitement.

- En Mai 1968, l'enfant revient pour céphalées, augmentation du volume du crâne et tension au niveau du volet temporal.

A l'examen, aggravation nette, avec hémiplégie franche, paralysie faciale droite, obnubilation. On institue un traitement corticoïde, l'irradiation maximale ayant déjà été reçue; l'enfant retourne ensuite chez elle.

- Elle reviendra à l'hôpital en Juillet ; elle est alors grabataire, aveugle, avec des troubles psychiques (hallucinations). L'enfant entrera progressivement dans un coma calme de plus en plus profond. Décès le 21 Mai 1969.

Conclusion : Spongioblastome hémisphérique droit.

Observation n° 16 LA... Olivier, né le 3 Juillet 1961.

Pas d'antécédents personnels ou familiaux.

Les premiers signes se manifestent fin août (7 ans) ; apparition de céphalées du sommet vers le 20 Août. Le 26 vomissements en jet. Le lendemain, asthénie, céphalées frontales, vomissements bilieux.

Le 5 Septembre, un pédiatre est consulté, mais l'examen neurologique est normal. Le 7, on note un épisode de diplopie. A partir du 16 Septembre, les vomissements deviennent continus, avec intolérance alimentaire absolue. Le lendemain, apparition d'un strabisme interne de l'oeil gauche, survenue d'une crise de contracture généralisée et perte de connaissance.

Hospitalisation le 18 Septembre, soit un mois après les premières manifestations.

a. examen clinique à l'entrée :

- Poids 21 kg, taille 1.31 m.

- Hypertonie généralisée ; par ailleurs, on note seulement une paralysie du VI gauche et un nystagmus horizontal.

b. examens complémentaires

- F.O. : oedème papillaire bilatéral.
- Rx crâne : légère accentuation des impressions digitiformes.
- EEG : tracé perturbé avec composantes lentes dans les régions temporo-occipitales, prédominant à gauche, faisant craindre une tumeur de la fosse postérieure.
- Echo-E.G. du III ème ventricule : en place.

Transfert en Neuro-Chirurgie le 20 Septembre (service du Pr. GUIOT, Hôpital Foch).

- Gamma-E.G. : petit foyer sous-tentoriel modéré, et existence d'un second foyer sus-tentoriel supra-sellaire.

- Ventriculographie lipiodolée : très importante dilatation ventriculaire, provoquée par une tumeur du IVème ventricule.

intervention : le 2 Octobre 1968 : il existe une tumeur du IVème ventricule, d'extension sus-tentorielle; on ne peut réaliser qu'une dérivation liquidienne externe.

Histologie : Médulloblastome à caractère très malin.

L'enfant décède dans les suites opératoires.

Observation n° 17 AD... Frédérique, née le 1er Octobre 1965.

Pas d'antécédent pathologique notable.

Les Premiers signes apparaissent fin Janvier 1968 (28 mois) : survenue de vomissements, qui vont se répéter, calmés temporairement par du Primperan.

L'hospitalisation a lieu le 31 Janvier, une semaine après le début de ces vomissements, pour un tableau de déshydratation.

a. examen clinique à l'entrée

- Poids = 9 kg, taille = 86 cm, soit une hypotrophie importante pour 28 mois (le poids de naissance était de 2.800 kg, à terme).

- l'examen neurologique est normal.

- on pratique une réhydratation par voie parentérale, et l'état général s'améliore ; les vomissements diminuent.

b. examens complémentaires à l'entrée

- F.O. : normal.
- EEG : normal.
- Rx crâne : normales.

L'enfant, en meilleur état, sort au bout de 72 heures, contre avis médical.

c. une récidive immédiate des vomissements provoque une ré-hospitalisation le 6 Février 1968.

- le matin de l'entrée, l'examen clinique est toujours normal ; mais dans l'après-midi, vont se produire deux crises toniques de l'hémicorps droit.

- Fond d'oeil : début d'oedème papillaire.
- EEG : ondes lentes postérieures gauches.

Le transfert en Neuro-Chirurgie est affectué le jour même, vers l'hôpital de la Salpétrière ; deux arrêts respiratoires se produisent en cours de route, obligeant à un court arrêt au centre de réanimation de Rouen, où l'enfant est placée sous respirateur.

L'intervention est pratiquée dès l'arrivée : on note une hypertension intra-cranienne importante, avec dilatation du 4ème ventricule sous tension ; l'enfant décède en cours d'intervention.

Vérification : tumeur cérébelleuse, avec une vingtaine de métastases disséminées dans l'encéphale, en particulier au niveau de l'aqueduc, expliquant l'HIC, et au niveau de l'hypophyse, expliquant peut-être l'hypotrophie.

Histologie : médulloblastome.

Conclusion: médulloblastome cérébelleux avec métastases cérébrales multiples.

° ° °

Observation n° 18 - LE... Martine, née le 7 Mars 1962.

Pas d'antécédents pathologiques notables.

Premiers signes en Mars 1969 (7 ans), apparition d'un léger tremblement du côté gauche, qui va en s'accentuant et perturbera l'écriture (l'enfant est gauchère) ; plus tard, va se manifester une instabilité à la marche.

Début Mai, apparaissent des céphalées surtout nocturnes, des vomissements, ainsi qu'une altération rapide de l'état général (amaigrissement de 3 kg.).

Hospitalisation le 29 Mai.

a. Examen clinique à l'entrée

- syndrome cérébelleux manifeste, bilatéral
- irritation pyramidale avec signe de Babinski bilatéral
- parésie faciale gauche centrale. Nystagmus rotatoire
- pupille gauche plus dilatée que la droite
- absence de troubles de la sensibilité.

b. Examens complémentaires

- F.O. : oedème papillaire bilatéral, plus marqué à droite.
- EEG : perturbation lente pariéto-occipitale droite, avec une désorganisation plus globale du tracé, qui peut être due à l'hypertension intra-crânienne, ou bien à une néo-formation profonde.

On évoque devant ce tableau le diagnostic d'une tumeur hémisphérique profonde ou étendue en profondeur au niveau de la région thalamique.

Tansfert en Neuro-Chirurgie Le 30 Mai (Drs. ANQUEZ et DEROME Hôpital Foch).

L'enfant est dans le coma en arrivant.

- Artériographie carotidienne droite : existence d'une volumineuse lésion expansive pariéto-rolandique, non expansive.

intervention tumeur avec kyste, dont on fait l'exérèse complète.

histologie SPONGIOBLASTOME

évolution les suites opératoires sont marquées par une hémiparésie gauche et une hémianopsie latérale homonyme gauche. L'enfant sort le 21 Juin, très améliorée après kinésithérapie ; le F.O. est normal. Par la suite, il ne restera que de très minimes séquelles de l'hémiplégie. Actuellement (fin 1972) l'enfant est bien portante.

CONCLUSION : SPONGIOBLASTOME HEMISPHERIQUE

°°°

Observation n° 19 - PR... Patrick, né le 5 Décembre 1968

Premiers signes - Apparition fin Juillet 1969 (8 mois) de vomissements à tous les repas, sans température ni diarrhée ; l'anamnèse fait apprendre que les parents avaient noté, depuis l'âge de 2 mois, un torticolis.

L'hospitalisation survient le 30 Juillet.

a. Examen clinique

- Poids = 8.1 kg., Taille = 67 cm., Périmètre crânien = 45 cm.
- L'enfant est grognon, avec des périodes d'abattement.
- On note une grosse tête, penchée vers l'épaule gauche ; la fontanelle est un peu tendue.
- Il ne tient pas sa tête, ne tient pas assis, ne sourit pas.
- Par ailleurs, hypotonie généralisée.

b. Examens complémentaires

- P.L. : 6 leucocytes, Albumine 0,20.
- Rx crâne : normales.

Le lendemain de l'entrée, on constate des myoclonies des extrémités, une variabilité dans le tonus des membres lors de la mobilisation à type d'hypertonie extra-pyramidale.

L'enfant décède subitement 48 heures après l'entrée.

Vérification : TUMEUR DU CERVELET avec engagement.

Histologie : non faite.

°°°

Observation n° 20 DR... Jean-Jacques, né le 22 Mars 1959.

Premiers signes au décours d'une angine, en Juin 1970, apparaît une raideur de la nuque ; de plus, l'enfant reste fatigué, anorexique, se plaignant de douleurs abdominales.

L'hospitalisation se produit le 17 Août (11 ans 6/12), devant la persistance et l'accentuation de cette raideur.

a. examen clinique à l'entrée

- il existe un syndrome méningé net,
- ainsi qu'un syndrome de compression cervicale avec déficit moteur prédominant aux membres supérieurs, plus marqué à droite ; ce déficit va augmenter de jour en jour.
- les réflexes cutanés abdominaux sont faibles à gauche, abolis à droite, les crémastériens abolis à droite, normal à gauche, puis abolis des deux côtés ; les cutanés plantaires sont en flexion, les R.O.T. sont vifs et asymétriques.
- on trouve des éléments caractéristiques d'une maladie de Recklinghausen :

+ nombreuses tâches café au lait de toutes dimensions.

+ présence de nodosités tégumentaires, certaines reliées entre elles par un cordon, sur le bras droit et le cou.

L'enquête familiale permet de retrouver, chez le père, une tâche café au lait siégeant à l'avant-bras droit, chez la mère des nodosités saillantes et multiples, qui existaient également chez le grand-père maternel.

b. examens complémentaires

- F.O. : normal ; acuité visuelle supérieure à 8/10.
- Rx crâne: normales.
- EEG : abondance de rythmes lents, avec figures irritatives, se projetant sur la région temporale postérieure droite.
- Rx et tomographies du rachis cervical : pas d'anomalies.
- P.L. : 384 leucocytes, Albumine 1.21 (18 août)
  407 leucocytes, Albumine 1.31 (24 août)

On discute au tout début l'hypothèse d'une méningite lymphocytaire, avant que l'évolution n'impose le diagnostic de compression médullaire haute de niveau $C_3 - C_4$, chez cet enfant porteur d'une maladie de von Recklinghausen.

Transfert en Neuro-Chirurgie le 2 Septembre (service du Professeur GUYOT, hôpital Foch).

A cette date on note :

+ raideur de la nuque,

+ hémiparésie spinale droite,

+ anesthésie thermique du territoire de la racine CI à gauche,

+ syndrome cérébelleux avec démarche ébrieuse.

- radiographies rachidiennes : élargissement du canal cervical avec aspect concave de la face postérieure des corps vertébraux.

- le transit ventriculo-rachidien montre un arrêt à l'extrémité inférieure du 4ème ventricule.

L'intervention a lieu le 11 septembre. Il existe une tumeur intra-bulbaire extériorisée à la fois dans la fosse cérébelleuse et dans le canal cervical haut. Cette tumeur ne peut être extirpée car elle est diffuse, sans plan de clivage.

Histologie : spongioblastome.

Les suites opératoires sont favorables, une cobaltothérapie est mise en oeuvre après l'intervention.

Evolution ultérieure : l'enfant est actuellement bien portant (fin 1972).

°
° °

Observation n° 21 CA ... Philippe, né le 12 novembre 1961.

Aucun antécédent pathologique notable.

Premiers signes: début des troubles en Janvier 1970 (8 ans 3/12) ; l'enfant se plaint de céphalées de localisations diverses, survenant plutôt le soir, 1 à 2 fois par semaines ; il est plus abattu, moins dynamique. Le 9 Mars, les choses s'aggravent : apparition d'une céphalée fronto-occipitale importante, sans vomissements ni constipation, ni température. Son médecin constate un examen clinique normal, et ordonne de l'aspirine qui se révèle inefficace.

Du 9 Mars au 16 Avril, le mal de tête persiste, puis apparaîtront des vomissements, et on remarquera une démarche un peu ébrieuse se produisant par épisodes transitoires.

L'hospitalisation a lieu le 16 Avril.

+ a. examen à l'entrée

- à l'admission, la céphalée est capricieuse, intermittente. L'examen neurologique est tout à fait normal. On constate seulement des variations spontanées de la cadence ventriculaire, entre 60 et 100/mn, sans cause provocatrice évidente.

- Fond d'oeil : normal.
- P.L. : 6 leucocytes, nombreuses hématies
  Albumine 0.22.

Devant ce tableau, l'enfant disant par ailleurs que sa céphalée disparaissait, on admet provisoirement l'hypothèse d'une simple sympathicotonie, et il sort le 22 Avril.

b, nouvelle hospitalisation cinq jours après : depuis sa sortie, l'enfant vomit à toute tentative d'alimentation et présente une céphalée de plus en plus violente, qui empêche le sommeil. Il a perdu 5 kg durant ces cinq jours. La maman signale en outre :

+ que l'enfant n'a pu se lever, ne tenant pas debout,

+ qu'il présente un strabisme intermittant, convergent ou divergent, avec épisode de plafonnement du regard.

+ qu'il a présenté un épisode d'hypertonie généralisée avec perte de conscience, pâleur intense, respiration superficielle, sans miction involontaire, d'une durée d'environ 3 minutes.

- à l'entrée, l'enfant est pâle et fatigué, la cadence ventriculaire oscille entre 45 et 65, avec moyenne à 56.
- examen neurologique :

+ asthénie profonde, mais conscience conservée.

+ céphalée intense au sommet du crâne.

+ raideur méningée, peu marquée.

+ pas de signe cérébelleux évident, peut-être une discrète adiadocoeynésie.

+ paires craniennes, motricité, sensibilité et réflexes sont normaux.

- Fond d'oeil : bords papillaires douteux, évoquant une stase à son tout début.

- EEG : tracé nettement altéré, avec ondes lentes monomorphes postérieures, plus importantes à gauche. Quelques ondes aigues diffuses. Tracé compatible avec une néoformation de la fosse postérieure ou une HIC.

Peu après l'entrée, survient une nouvelle crise convulsive, durant 2 à 3 minutes, associant une hypertonie du membre supérieur gauche, une paralysie faciale centrale, une miction involontaire, pas de phase clonique.

Le transfert en Neuro-Chirurgie a lieu le 28 Avril 1970. (service du Dr. CLEMENT, CHR Rouen).

Le transport est marqué par une nouvelle crise tonique généralisée avec pauses respiratoires et bradycardie impressionnante.

On pratique à l'arrivée des trous de trépan frontaux pour décomprimer le système ventriculaire. Après la ponction, nette amélioration avec disparition de la décérébration et récupération d'un certain degré de conscience. Mais l'hypertonie va vite réapparaître, et malgré une nouvelle ponction ventriculaire, l'enfant passe dans un état de coma dépassé. Il décède le 30 Avril.

Diagnostic : tumeur de la fosse postérieure engagée.

Pas de vérification.

o

o o

On trouvera un résumé de ces observations dans les tableaux ci-après (44.1, 44.2 et 44.3, 44.4)

o

o o

TUMEURS SUS TENTORIELLES (9 cas)

Obs n°	manifestations initiales âge	signes présentés	phase de diagnostic délai	tableau clinique	topographie histologie	intervention	survie depuis le 1er signe
3	14 m	tr. du comportement hémiparésie droite	1 sem	hémiplégie dte sd. de Parinaud	hémisphérique dte étendue, et 3ème V EPENDYME	exérèse incomplète	4 mois
6	18 m	hémiparésie dte	1 m.	hémiplégie dte spasmodique ; sd. pyramidal droit	hémisphérique gauche étendue GANGLIOCYTOME	impossible	2 mois
7	4 ans	baisse de la vision et port de lunettes	5 ans	amblyopie ; céphalées ; troubles du caractère	chiasma, extension à l'hémisph. gauche pas d'histo, mais gliome probable.	cobaltothérapie.	vivant en 1972 soit 7 ans après
8	naissance	grosse tête ; hypotonie ; fonte de l'oeil gauche.	nul	aggravation rapide de l'hydrocéphalie, exophtalmie droite	base TERATOME	dérivation	1,5 mois
9	10 m.	nystagmus dt. isolé (bilan normal)	18 mois	HIC : crise convulsive coma.	3ème ventricule GLIOME	exérèse incomplète	18 mois

obs n°	manifestations initiales signes présentés âge		phase de délai	diagnostic tableau clinique	topographie histologie	intervention	survie depuis le 1er signe
12	81/2 ans	strabisme oeil droit.	3 mois	sd. oculaire complexe strabisme, paralysies) fatigabilité m. sup., puis céphalées, crise B.J.	pédonculo-thalamique étendue GLIOME	cobaltothérapie.	2 ans
13	6 ans	céphalées banales	2 1/2 mois	somnolence; tr. de la démarche; raideur rachidienne; paralysie faciale gauche.	pulvinar droit étendue GLIOME	exérèse incomplète	6 mois
15	7 ans	hémiparésie droite	1 mois	hémiplégie gauche; exophtalmie g. et amputation champ visuel g.	sous-sylvienne droite. SPONGIOBLASTOME	exérèse incomplète plus radiothérapie	2 ans
18	7 ans	tremblement gauche	2 mois	sd. cérebelleux irritation pyramidale, et parésie faciale g	hémisphérique droite SPONGIOBLASTOME	exérèse totale	bien portant en 1972 recul de 3 ans

obs n°	manifestations initiales âge	signes présentés	phase de diagnostic délai	tableau clinique	topographie histologie	intervention	survie depuis le 1er signe
1	2a 9m	hypertonie douloureuse des m.infrs	2 1/2 mois	hypertonie pyramidale bilatérale, puis HIC	vermis ASTROCYTOME micro-kystique	exérèse	bien portant en 1972, recul de 9 ans
2	1a 9m	HIC discrète	2 sem.	HIC, parésie du 6 g. démarche cérébelleuse	4ème ventricule MEDULLOBLASTOME	exérèse partielle	3 sem.
4	41/2 ans	céphalées banales	3 mois	HIC ; syndrôme cerébelleux bilatéral hypertonie discrète	toit du 4ème V MEDULLOBLASTOME	exérèse partielle et radiothérapie	10 mois
5	10 ans	céphalées modérées	5 mois	synd. unilatéral g. des nerfs craniens; sd. pyramidal dt; ébauche de sd. cérébelleux.	tronc GLIOME	intervention de décompression	10 mois
10	12 ans	céphalées	3 mois	HIC. scotome bilatéral	4ème ventricule EPENDYMOBLASTOME	exérèse complète et radiothérapie	2 ans
11	71/2 ans	céphalées, diplopie démarche ébrieuse	5 j.	sd. cérébelleux et protubérentiel; parésie facial gauche	tronc GLIOME	néant (inextirpable)	3 sem.
14	10 ans	HIC	5 mois	HIC sd. cérébelleux	vermis MEDULLOBLASTOME	exérèse partielle.	5 ans

TUMEURS SOUS-TENTORIELLES (suite)

obs n°	manifestations initiales âge	signes présentés	phase de diagnostic délai	tableau clinique	topographie histologie	intervention	survie depuis le 1er signe
17	28 m	vomissements	1 sem	tableau de déshydratation sans s. neurologique ; puis oedème au F.O.	4ème ventricule. MEDULLOBLASTOME.	décès en cours d'intervention	2 sem.
16	7 ans	céphalées ; vomissements	4 sem	HIC ; hypertonie générale et nystagmus horizontal	4ème ventricule. MEDULLOBLASTOME.	dérivation liquidienne externe.	6 mois
19	2 mois	tête penchée; 6 mois plus tard vomissements	6 sem	HIC; périmètre cranien augmenté; retard psycho-moteur; hypotonie	tumeur du cervelet, pas d'histologie	décès avant traitement	6 mois
20	11½ ans	altération de l'état général; raideur de la nuque.	6 sem	sd. méningé ; sd. compression cervicale;maladie de Recklinghausen.	intra-bulbaire SPONGIOBLASTOME.	exérèse impossible. Radiothérapie.	bien portant en 1972, soit 2 a.après
21	8 ans	céphalées ; trouble transitoire de la démarche.	3 m.	bradycardie isolée; 5 jours après,HIC et crise tonique.	fosse postérieure, pas d'histologie	décès avant traitement	3 m.

ETUDE ANALYTIQUE

FREQUENCE

Dans l'agglomération havraise (240 000 habitants) et sa zone d'influence hospitalière (soit au total une circonscription sanitaire de 400 000 habitants en 1968), la quasi-totalité des enfants présentant un symptôme inexpliqué est hospitalisé dans les services de Pédiatrie du Centre Hospitalier du Havre. Seuls des enfants présentant des signes très évocateurs d'emblée ont pu être adressés directement en milieu neuro-chirurgical sans hospitalisation préalable, après avis neurologique et/ou ophtalmologique : il y en a eu deux à notre connaissance pour l'agglomération pendant la période étudiée (dont un craniopharyngiome).

Les services de Pédiatrie du C.H. du Havre ont enregistré, au cours des huit années couvertes par l'étude (1963-1970), 16 948 entrées.

Le nombre des tumeurs cérébrales diagnostiquées a été de 21, représentant ainsi un peu moins de 0.13 % des admissions ; cette fréquence se situe dans les mêmes ordres de grandeur dans les travaux que nous avons consultés, où elle varie entre 7 et 40 pour 10 000 admissions. Si l'on ajoute à notre série les deux cas non recensés, on constate que 23 tumeurs cérébrales de l'enfant ont été observées en 8 ans dans cette ciconscription, ce qui donne une incidence globale de 7 cas par an et par million d'habitants, sensiblement plus élevée que dans d'autres estimations françaises récentes.

SEXE

Pour 21 cas, il y a 9 filles et 12 garçons.

Bien que le nombre restreint de nos observations ne

permette pas de statistique significative, cette prédominance chez le garçon se retrouve dans tous les travaux, qui relèvent chez lui 60 à 70 % des cas, contre 30 et 40 % chez la fille.

AGE

La répartition des cas en fonction de l'âge de survenue du premier signe apparent était la suivante :

de 0 à 2 ans : 6 cas
de 2 à 7 ans : 5 cas
de 8 à15 ans :10 cas

On constate que les tumeurs des deux premières années de la vie sont loin d'être exceptionnelles, représentant ici 6 cas sur 21, soit 28 % . Dans une observation, la tumeur était déjà développée à la naissance, le volume de la tête du nouveau-né imposant une césarienne (observation n° 8). Dans une autre (observation n° 19), la précocité de l'apparition des premières anomalies laisse également supposer un développement ante-natal de la tumeur.

TOPOGRAPHIE

Les tumeurs sus-tentorielles ont été au nombre de 9, les tumeurs sous-tentorielles au nombre de 12.

Sous réserve encore du nombre limité de nos observations, cette prédominance des tumeurs sous-tentorielles est celle que l'on retrouve dans toutes les récapitulations, en général de l'ordre de 60 à 70 %. Cependant, la topographie varie en fonction de l'âge et les tumeurs sus-tentorielles sont les plus fréquentes chez l'enfant jeune. Ainsi dans notre série :

- 70 % des tumeurs sont sous-tentorielles chez l'enfant au-delà de 7 ans.

- entre 2 et 7 ans, 60 % sont sous-tentorielles.

- au dessous de 2 ans, la proportion s'inverse et 2/3 des tumeurs sont sus-tentorielles.

HISTOLOGIE

18 cas sur 21 ont pu faire l'objet d'étude histologique biopsique ou nécropsique ; la nature histologique des tumeurs observées s'établit comme il suit :

1. - tumeurs gliales malignes ..... 10 cas..

   GLIOBLASTOMES 5
   MEDULLOBLASTOMES 5

2. - tumeurs gliales relativement bénignes ..... 7 cas.

   SPONGIOBLASTOMES 3
   EPENDYMOMES 2
   ASTROCYTOME..... 1
   GANGLIOCYTOME 1

3. - autres ..... 1 cas.

   TERATOME 1

En outre, pour un cas dont la vérification biopsique est impossible, la clinique et l'évolution fournissent des arguments d'extrême probabilité au diagnostic de glioblastome des voies optiques (observation n° 7), portant à II le nombre de cas à rattacher au premier groupe du tableau ci-dessus.

Les tumeurs de nature gliale représentant donc la quasi-totalité des observations rapportées dans notre série ; la prépondérance de ce groupe est celle qui est constatée dans la littérature, ou cependant elle est moins marquée que dans cette série, s'établissant habituellement aux environs de 50 à 60 % des cas.

On notera la présence d'un très rare tératome.

SIGNES INITIAUX

Les signes initiaux de ces observations ont été rassemblés dans le tableau ci-dessous :

signes initiaux (avant l'hospitalisation)	tumeurs sous-tentorielles (11 cas)			tumeurs sus-tentorielles (9 cas)	
	cervelet (5)	4ème vent. (3)	tronc et bulbe (3)	hémisph. (3)	médian (6) para-médian.
vomissements	4	3		1	1
céphalées, douleurs	3	2	2	1	2
volume anormal de la tête					1
tr. du comportement	1				
tr. de la conscience		1			1
paralysie du VI		2			
nystagmus					1
tremblement				1	1
tr. du tonus (accident critique)		1			
ataxie ; trouble de la marche	1	1	1		
attitude anormale de la tête	1				
atteinte de paires crâniennes			2		1
atteinte état général	2	1	1		1
déficit moteur				3	
hypertonie	1		1	1	
trouble de la vision				1	1

Ces symptomes, regroupés en fonction du siège des tumeurs responsables, permettent de retrouver les caractères séméiologiques les plus spécifiques à chacun de ceux-ci : on retrouve ainsi la prédominance des tableaux d'hypertension intra-cranienne pour les tumeurs du cervelet, du 4ème ventricule ainsi que les tumeurs sus-tentorielles médianes, la prédominance des atteintes de nerfs crâniens pour les tumeurs du tronc, des atteintes motrices pour les tumeurs hémisphériques ; remarquons que ces dernières n'ont jamais donné lieu, précocément ou à titre révélateur, à des épisodes comitiaux, localisés ou généralisés (mais notre série n'en comporte que 3 cas).

Cependant, il ne faut pas perdre de vue que l'évidence de cette récapitulation très rétrospective ne reflète pas la difficulté du diagnostic sur le moment, lorsque l'on a affaire à un premier symptome isolé ou atypique.

DELAIS ECOULES ENTRE LES PREMIERES MANIFESTATIONS, LE DIAGNOSTIC ET LE TRAITEMENT.

I. Délais entre les premières manifestations et le diagnostic :

Les délais écoulés entre les premières manifestations apparentes (constatées immédiatement ou retrouvées a posteriori par l'anamnèse) et l'hospitalisation conduisant au diagnostic ou le confirmant ont été les suivants :

- inférieur à 1 mois : 7 fois
- de un à trois mois : 8 fois
- de trois à six mois : 4 fois
- supérieur à un an : 2 fois.

Le délai diagnostic a ainsi été supérieur à un mois dans deux-tiers des cas (voir tableaux 44.1, 2 et 3).

L'analyse des cas dont le diagnostic a été très tardif (six semaines et plus après l'installation du premier signe patent)

est instructive, car elle permet de rappeler quels tableaux cliniques risquent d'être méconnus, et les circonstances de cette méconnaissance : évolution à bas bruit d'un symptome neurologique "évident" mais bien toléré à son début (baisse de l'acuité visuelle en âge pré-scolaire...) ; manifestations d'aspect banal non rattachés immédiatement à leur cause véritable (céphalées discrètes et capricieuses, fatigabilité à la marche...); régression transitoire des premiers signes fugaces d'une petite tumeur.

a. Le plus fréquemment (6 fois, observations n° 4, 5, 10, 13, 14, 21), c'est une hypertension intra-cranienne d'installation très discrète et progressive qui passait inaperçue, les symptomes révélateurs, céphalées et/ou vomissements restant d'abord extrêmement anodins, isolés, espacés, calmés parfois par des traitements symptomatiques simples (aspirine à faible dose). Dans ces conditions, c'est l'accentuation ou la répétition des symptomes, ou la survenue d'autres atteintes (en particulier atteinte des paires craniennes dans l'observation n° 5) qui ont pu inquiéter les parents et faire évoquer le diagnostic par le médecin-traitant.

b. Ailleurs, ce sont des symptomes plus spécifiques, mais discrets qui n'ont attiré que tardivement l'attention :

Observation n° 9 : un nystagmus de l'oeil droit entraîne rapidement une mise en observation, complétée d'une consultation à l'hôpital de la Salpétrière : l'examen clinique est négatif en dehors du nystagmus, ponction lombaire, radiographies du crâne, électro-encéphalogramme, sont normaux, et l'enfant sera renvoyé sans diagnostic précis, bien que le nystagmus n'eût pas complètement disparu et bien que le compte-rendu de l'examen ophtalmologique d'entrée notât une atrophie papillaire droite. L'enfant ne sera revu qu'un an et demi plus tard, lors de l'installation d'un tableau d'hypertension intra-cranienne d'évolution rapide, suivi du décès quelques jours après : il s'agissait d'un volumineux gliome du nerf optique, dont l'évolution aurait peut-être pu être prolongée par une radiothérapie précoce.

Observation n° 1 : chez cet enfant de 2 ans 9/12, l'apparition de difficultés et de douleurs à la marche sont d'abord mis sur le compte d'une contusion récente ; le caractère pathologique de

cette hypertonie n'est relevé qu'à la dixième semaine, devant sa persistance et son accentuation (astrocytome microkystique du vermis).

Observation n° 7 : le diagnostic est posé après que se soit aggravée une amblyopie évoluant de longue date : l'annamnèse rapporte que cet enfant avait toujours eu une mauvaise vue, et qu'il portait des lunettes depuis l'âge de trois ans ; on peut regretter que la constatation d'une "mauvaise vue" si précoce n'ait pas éveillé plus de curiosité, faisant ainsi retarder de 5 ans la mise en oeuvre du traitement (glioblastome du chiasma probable).

Observations n° 18 : le premier signe est un tremblement fin de la main gauche, qui va gêner l'écriture, car l'enfant est gauchère ; le bilan sera demandé douze semaines plus tard lors de l'installation d'un syndrome cérébelleux patent, accompagné de céphalée (spongioblastome bulbaire).

Observation n° 19 : l'anamnèse retrouve une attitude penchée de la tête depuis l'âge de deux mois, qui n'avait pas inquiété ; les investigations ne furent entreprises que six mois plus tard, à l'occasion de vomissements à répétition ; décès le lendemain de l'entrée (tumeur du cervelet engagée).

2. Délais entre l'hospitalisation et le traitement

L'hospitalisation vient marquer la suspicion du médecin-traitant, ou en tout cas l'apparition d'un symptome jugé anormal. A partir de ce moment, le délai écoulé jusqu'à la mise en oeuvre du traitement, c'est-à-dire, dans notre cas, le transfert en neuro-chirurgie ou le début sur place d'une cobaltothérapie, reflète dans une bonne mesure la facilité ou les incertitudes du diagnostic.

Nous constatons que ce délai a été de :

- moins d'une semaine : 11 fois
- une à quatre semaines : 6 fois
- quatre semaines : 1 fois
- deux mois : 1 fois
- six mois : 1 fois

Les deux cas pour lesquels ce délai a été particulièrement important avaient posé des problèmes particuliers:

- le délai de six mois correspond à l'observation n° 9, dont les détails sont rappelés ci-dessus.

- le délai de 2 mois correspond à l'observation n° 12 : des troubles d'allure périphérique et d'intensité variable d'un jour à l'autre, sans anomalie aux examens complémentaires de routine (Fond d'oeil, Radiographies du crâne, EEG, Ponction lombaire), font porter d'abord le diagnostic de myasthénie. C'est le résultat décevant du traitement qui fera entreprendre les examens spécialisés qui mèneront au diagnostic (gammagraphie, ventriculographie). Dans cette observation, il semble qu'une démarche inverse aurait dû être suivie, la mise en oeuvre des examens neuro-radiologiques précèdent logiquement, devant des signes neurologiques même mal systématisés, un traitement d'essai à la prostigmine.

Certains de ces délais semblent bien longs.

Certes, la précocité du diagnostic n'a pas eu forcément une influence favorable sur l'évolution ; cela tient à ce que la convergence des signes, orientant vite vers le diagnostic correct, pouvait être le fait d'une tumeur qui s'était développée à bas bruit de longue date, ou d'une tumeur plus récemment apparue, mais d'évolution explosive. Et ainsi, il n'existe pas une corrélation rigoureuse entre précocité du diagnostic et pronostic, car celui-ci reste lié plus à la nature et aux connexions anatomiques de la tumeur, conditionnant les possibilités chirurgicales, qu'à un gain de temps de quelques jours sur sa découverte.

Pourtant, après avoir revu ces observations, il nous semble utile d'insister une fois de plus sur le caractère suspect "a priori" de toute céphalée un peu durable chez l'enfant ; il est encore plus impératif de ne pas rester contemplatif devant un symptome neurologique, même anodin, discret ou éphémère : dans ce dernier cas en particulier, la sécurisation ressentie plus ou moins consciemment devant la disparition de tels symptomes a pu faire relâcher ou différer la suite des investigations spécialisées, et cette attitude a parfois dû être regrettée.

ASSOCIATIONS

I. Dans une de nos observations (obs. n° 20), la tumeur cérébrale survenait chez un enfant présentant une maladie de von Recklinghausen, attestée par la présence de taches pigmentaires café au lait et de tumeurs nerveuses sous-cutanées. Il s'agissait d'un spongioblastome bulbaire diffus, tumeur gliale dont la survenue, bien que moins spécifique que celle de neurinomes ou de schwannomes, est une éventualité fréquente dans cette phacomatose.

Le tableau clinique observé ici réalisait l'association typique des formes neurologiques périphérique (neurofibromes sous-cutanés) et centrale (tumeur gliale) de la neurofibromatose de von Recklinghausen.

2. Nous avons observé une fois (observation n° 17) l'existence de métastases encéphaliques multiples d'un médulloblastome cérébelleux. Ces métastases disséminés sont restées muettes à l'EEG mais le siège de certaines d'entre elles (au niveau de l'aqueduc) a pu contribuer à rendre plus explosif le tableau clinique inaugural d'hypertension intra-cranienne. Ces métastases essaiment par voie méningée ou liquidienne, leur fréquence au cours des médulloblastomes est connue.

Il n'a pas été observé de métastases cérébrales de tumeurs viscérales ; ces métastases sont d'ailleurs exceptionnelles chez l'enfant.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Les examens complémentaires pratiqués en première intention chez les enfants présentant un symptome neurologique suspect se limitaient, en l'absence sur place de services de neuro-chirurgie, neuro-radiologie ou isotopie, à la pratique d'examens du fond d'oeil (FO), de radiographies du crâne (Rx) et d'électro-encéphalogrammes (EEG). Naturellement, chez tous

les enfants une ponction lombaire (PL) était pratiquée avec la prudence requise pour éliminer d'autres étiologies (hémorragie, infection ...) ainsi que les examens biologiques et tous autres adaptés aux circonstances. Dans certains cas ont été pratiquées des échographies.

Les examens spécialisés étaient pratiqués en seconde étape, habituellement dans les services de neuro-chirurgie à titre d'examen de certitude et d'indication opératoire quand le diagnostic de tumeur était acquis, ou exceptionnellement dans d'autres services disposant de moyens lourds quand il s'agissait de confirmer une présomption par des investigations à visée diagnostique.

I. EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE

a. Pour les 12 cas de tumeurs sous-tentorielles, on relève :

- F.O. modifié d'emblée : 6 fois
- F.O. normal à l'entrée, modifié secondairement : 3 fois
- F.O. normal : 3 fois

- Les Fonds d'yeux modifiés d'emblée étaient dans les six cas associés à des tableaux d'hypertension intra-cranienne déjà cliniquement patents ; l'observation n° 4 a été particulière: Avec à l'entrée un tableau clinique d'HIC, le FO montrait une papille normale à droite, à gauche un aspect congestif douteux ; quatre jours plus tard, les papilles étaient redevenues normales des deux côtés. Cette variabilité, reflétant un blocage incomplet de l'évacuation du LCR, s'intégrait toutefois à un tableau clinique ainsi qu'à des anomalies radiographiques et électriques évocatrices.

- Les Fonds d'yeux normaux et modifiés secondairement n'ont fait que traduire l'installation intercurrente de l'HIC :

Observation n° 1 : les signes cliniques initiaux comportent un syndrome pyramidal sans HIC. L'EEG montre des signes de souffrance cérébrale diffuse, avec prédominance antérieure. Les jours suivants, l'apparition de la stase papillaire va précéder les signes cliniques d'HIC.

Observation n°17 : au début, le tableau est celui d'une déshydratation banale à la suite de vomissements ; l'examen clinique, les examens Rx et EEG pratiqués étaient strictement normaux, tout comme le FO. Une semaine plus tard, lors d'une récidive des vomissements, on constatera un début de stase papillaire.

Observation n° 21 : à l'entrée, on relève des céphalées isolées et des troubles capricieux de la cadence ventriculaire, FO normal. Cinq jours plus tard, le tableau clinique d'HIC se démasque et survient une crise tonique ; à ce moment, on constate une stase à son début.

- Les fonds d'yeux durablement normaux, ont été le fait de tumeurs du tronc et du bulbe (observations n°5, 11, 20), dont la localisation explique le caractère très tardif de la stase papillaire, qui ici n'a pas eu le temps de se manifester.

b. Pour les 9 cas de tumeurs sus-tentorielles, on relève :

- F.O. modifié dès le début : 6 fois
- F.O. normal : 3 fois

Ces constatations n'appellent pas d'observations particulières. Dans un cas toutefois, la constatation d'une atrophie papillaire unilatérale n'a pas fait pratiquer immédiatement les examens spécialisés, ce qui a contribué à retarder le diagnostic (observation n° 9). Les trois examens normaux correspondent, pour deux d'entre eux à des tumeurs hémisphériques sans rapports avec les espaces liquidiens, pour le troisième à une tumeur également hémisphérique, mais dont l'extension ultérieure s'accompagnera d'un retentissement oculaire.

Ainsi, pour l'ensemble des 21 observations, on a relevé 12 fois une modification évocatrice du fond d'oeil dès l'entrée.

2. ELECTRO-ENCEPHALOGRAMME

a. pour les tumeurs sous-tentorielles, on note, pour 10 cas (°) :

- EEG modifié d'emblée : 7 fois
- EEG normal : 3 fois

Parmi les 7 cas présentant des altérations dès le début de l'hospitalisation :

+ deux fois, l'EEG a montré des signes de souffrance cérébrale diffuse alors que le tableau clinique ne comportait pas encore d'HIC et que l'examen ophtalmologique était normal (observations n° 1 et 2).

+ une fois, il a eu une valeur relativement localisatrice, en montrant des éléments irritatifs se projetant sur la région temporale postérieure droite (observation n° 20, spongioblastome bulbaire).

+ quatre fois, il présentait un tracé de perturbations diffuses, avec des anomalies lentes de la région postérieures, qui ne faisait que corroborer l'existence d'un syndrome patent d'HIC.

Parmi les trois cas ou l'EEG présentait un aspect normal, on relevait :

+ un tableau patent d'HIC par médulloblastome du 4ème ventricule (Obs. n° 2).

+ un gliome du tronc (observation n° 11).

+ dans l'observations n° 17 (médulloblastome du cervelet).

(°) deux observations ont été mises de côté : obs. n° 1, dans laquelle l'EEG présentait des modifications diffuses, mais n'avait pas été pratiqué dès le tout début de l'hospitalisation, mais lors de la ré-hospitalisation, huit jours après ; obs. n° 19, engagement cérébelleux, pas d'EEG.

l'apparition d'altérations sur un nouvel EEG pratiqué une semaine plus tard devant la constitution d'un tableau d'HIC ; il faut remarquer qu'à la période initiale, non seulement l'EEG, mais aussi tous les examens cliniques et complémentaires étaient négatifs.

b. Pour les tumeurs sus-tentorielles, on note :

- EEG modifié dès le début : 6 fois
- EEG normal : 2 fois.

(EEG non pratiqué une fois : formation tumorale néo-natale évidente avec hydrocéphalie, observation n° 8).

Parmi les 6 cas présentant des altérations EEG d'emblée :

+ trois fois, l'EEG a permis la confirmation de la localisation, en venant corroborer le tableau clinique (observations n° 13, 15, 18).

+ une fois (observation n° 3), la localisation ainsi décelée par l'EEG -qui d'ailleurs ne cadrait guère avec le tableau clinique-, a indiqué le mauvais côté.

+ deux fois, il s'agissait d'anomalies diffuses, sans grand apport localisateur (observations n° 6 et 7).

Pour les deux cas à EEG normal :

+ une fois, l'EEG, [illegible] au premier examen, alors que l'on notait par ailleurs un [illegible]us et une atrophie papillaire, était retrouvé altéré lors [illegible]eau ultérieur de poussée tumorale (obs. n° 9).

+ une autre fois, l'EEG, normal au début de l'évolution (troubles oculo-moteurs isolés), était toujours normal au moment d'une récidive tumorale post-radiothérapique avec crises convulsives Bravais-Jacksoniennes (gliome infiltrant pédonculo-thalamique, observation n°12).

Ainsi, pour l'ensemble des observations utilisables, nous constatons que le tracé EEG était d'emblée modifié 13 fois sur 18, apportant dans certains cas à lui seul des éléments précoces de présomption, ce qui confirme s'il en était besoin son caractère d'examen fondamental et indispensable en pratique courante.

3. RADIOGRAPHIES DU CRANE

a. pour les tumeurs sous-tentorielles :

- radiographies anormales : 5 fois
- radiographies normales : 6 fois
- (clichés égarés dans 1 cas)

Les images observées ont été les aspects courants qui reflètent indirectement l'hypertension intra-cranienne (accentuation localisée ou généralisée des impressions digitiformes, accentuation d'une image vasculaire, disjonction des sutures). Pour toutes les observations qui comportaient ces anomalies, on notait par ailleurs que le syndrome clinique et ophtalmologique d'hypertension intra-cranienne clinique et ophtalmologique était déjà patent.

b. pour les tumeurs sus-tentorielles :

- radiographies anormales : 5 fois
- radiographies normales : 3 fois
- (1 fois : diagnostic évident et transfert immédiat sans faire sur place les clichés).

Parmi les observations pour lesquelles les clichés montraient des anomalies, on notait trois fois des signes secondaires à : un syndrome patent d'HIC ; une fois, on notait un élargissement des trous optiques (observation n° 7, tumeur du chiasma évoluant depuis plusieurs années) ; une autre fois, on notait une opacité orbitaire (observation n° 8, tumeur de la base avec fonte oculaire).

Ainsi, les radiographies simples du crâne pratiquées dans notre série n'ont généralement fait qu'apporter la confirmation indirecte d'un syndrome d'HIC déjà décelable par ailleurs, les signes plus localisés étant le fait de tumeurs anciennes ou évidentes ; leur valeur pour le diagnostic précoce semble donc limitée dans la grande majorité des cas, et ne redeviendrait prépondérante que lorsqu'elles révèleraient des signes directs évocateurs, tels des calcifications, dont nous avons rappelé plus haut la signification étiologique.

En conclusion, les tableaux 59.1,59.2,59.3 qui rassemblent les résultats de ces trois groupes d'examens, font apparaître que l'un d'entre eux au moins était modifié dès le premier bilan dans 20 de nos 21 cas, apportant ainsi un argument de poids en faveur de la poursuite d'investigations spécialisées ; une seule fois tous ces examens étaient initialement négatifs, encore que dans cette observation l'EEG montrait un tracé qui bien qu'à la limite de la normale pour l'âge de l'enfant, attirait cependant l'attention par sa richesse en composants théta ; toutefois le tableau clinique était assez évocateur pour faire soupçonner à lui seul le diagnostic (observation n° 5, gliome du tronc).

C'est dire que tous ces examens qui excluent tout risque et même tout désagrément pour le patient, restent d'un apport important et fidèle au diagnostic précoce, et méritent d'être pratiqués immédiatement et ensemble à la moindre suspicion, sans attendre l'éventuelle confirmation ou la répétition du symptome clinique d'appel.

4. EXAMENS NEURO-RADIOLOGIQUES

Les examens neuro-radiologiques et isotopiques qui s'imposaient devant le tableau clinique ou à l'issue des examens complémentaires de routine, ont été pratiqués dans les différents centres neuro-chirurgicaux auxquels avaient été adressés nos enfants.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES DANS LES
TUMEURS SOUS TENTORIELLES

obs. N°	clinique	F.O.	E.E.G.	R.X.	AUTRES	ANA-PATH
1	irritation pyramidale	-	+	+		Astrocytome microkystique du vermis
	3 sem. après, constitution HIC	+	+	+	ventriculo.+	
2	HIC	+	-	+	ventriculo.+	Medulloblastome 4ème ventricule.
4	HIC Synd. cerebelleux	+ (4 j. après)	+	+	ventriculo.+	Médulloblastome 4ème ventricule. (toit)
5	synd. unilatéral des n. craniens.	-	-	-	Gamma - ventriculo.+Artério +	Gliome du tronc
10	HIC Scotome bilatéral	+	+	+	ventriculo. +	Ependymoblastome toit du 4ème V.
11	Synd. cerebelleux et protubérantiel.	-	+	-	ventriculo. +	Gliome du tronc
14	HIC Synd. cerebelleux G.	+	+	-	?	Médulloblastome

EXAMENS COMPLEMENTAIRES DANS LES TUMEURS SOUS TENTORIELLES

(suite)

obs n°	Clinique	F.O.	E.E.G.	R.X.	AUTRES	ANA-PATH
16	HIC Hypertonie	+	+	+	Gamma + ventriculo.+	Médullo-blastome 4ème ventricule.
17	1ère semaine : tableau de déshydratation isolée	-	-	-		Médullo-blastome du cervelet.
	2ème semaine : HIC crise tonique	+	+	?	non faits	
19	Torticolis ; HIC	+		-	non faits	tumeur cérébelleuse engagée.
20	Synd. méningé. Synd. compression médullaire haute	-	+	-	ventriculo. +	Spongioblastome
21	HIC	-	?	?	non faits	tumeur de la fosse postérieure engagée
	1 sem. après	+	+		-	

EXAMENS COMPLEMENTAIRES DANS LES
TUMEURS SUS TENTORIELLES

obs N°	clinique	F.O.	E.E.G.	R.X.	AUTRES	ANA-PATH
3	Synd. déficitaire localisé ; tr. de la conscience	-	+	-	P.L. + Artério - Ventriculo +	Ependymome hémisphère dt et 3e v.
6	Synd. déficitaire dt. Synd. pyramidal	+	+	-	Artério. +	Gangliocytome hémisphère G.
7	Ambly	+	+	+	?	(Gliome ?) chiasma optique
8	Hydrocéphalie ; tr du tonus; fonte oculaire	+		+	ventriculo.+	Tératome base G.
9	début : nystagmus dt.	+	-	-		Gliome nerf optique
	5 mois après : HIC isolée+nystagmus	+	+		artério. + ventriculo.+	
12	Synd. oculaire complexe; strabisme	-	-	+	ventriculo.+ Gamma +	Gliome hémisphère et pédoncules.
13	HIC;inclinaison de la tête;parésie faciale gauche.	+	+	+	ventriculo.+	Gliome pulvinar étendu ventricule
15	Hémiparésie gauche.	-	+	+	Echo - Encéphalo.+ Artério. + Gamma -	Spongioblastome hémisphérique
18	Sund. cérebelleux; irritation pyramidale	+	+	?	Artério. +	Spongioblastome hémisphérique

Dans ces conditions, il ne nous a pas été possible de faire une étude rigoureuse de la valeur de chacun d'entre eux dans notre série. Les résultats -parfois partiels- dont nous avons eu connaissance sont consignés dans les tableaux ci-dessus (voir également les observations).

Si l'on ne peut donc tirer de ces examens aucune conclusion d'ensemble dans le cadre de notre étude, on peut en tout cas déplorer l'absence de possibilités neuro-chirurgicales et isotopiques dans une circonscription sanitaire d'une telle importance.

o

o o

EVOLUTION

Trois de nos enfants sont morts sans que l'on ait eu le temps de mettre en oeuvre un traitement (observations n° 6, 19) ou malgré une intervention palliative pratiquée d'urgence (observation n° 21).

Parmi les 18 autres :

- 5 sont décédés au cours de l'intervention ou dans ses suites immédiates (survie inférieure à un mois).

- 3 sont décédés dans l'année qui a suivi.

- 6 sont décédés dans un délai allant de 17 mois à 4 ans après l'intervention ou, pour l'un d'entre eux, la cobaltothérapie.

- 4 sont vivants en 1972, dont trois avec des séquelles minimes ou nulles à ce jour (reculs de 2 ans 4/12èmes, 3 ans et demi et 9 ans), et un avec des séquelles importantes (recul de 7 ans et demi).

Pour ces quatre enfants vivants, l'exérèse de la tumeur avait pu être réalisée deux fois ; ces deux enfants présentant des séquelles minimes ; il s'agissait d'un astrocytome du vermis (obs. n° 19) et d'un spongioblastome hémisphérique (obs. n° 18), les reculs sont respectivement de 9 ans et 3 ans et demi.

Chez les deux autres, la localisation tumorale rendait l'exérèse impossible et l'on a pratiqué une cobaltothérapie : il s'agissait d'un gliome du chiasma (obs. n° 7) qui est vivant 7 ans après, mais avec d'importantes séquelles (cécité, troubles caractériels), et d'un spongioblastome bulbaire (obs. n° 20), cet enfant est actuellement en bonne santé et sans séquelles, mais

le recul est limité à deux ans et quatre mois.

Notons au passage que les délais diagnostiques ont été assez longs dans ces quatre cas : trois mois pour les observations n° 1, 18 et 20, cinq ans pour l'observation n° 7.

On voit donc qu'une survie supérieure à un an n'a été obtenue que dans dix cas, soit moins de la moitié de nos enfants (= 47 % ...). La mortalité générale s'établit à 17 cas sur 21, soit de l'ordre de 80 %. Encore faut-il admettre qu'une hypothèque grève l'avenir des deux enfants qui n'ont pu bénéficier de l'éxérèse de leur tumeur.

Ces chiffres restent donc impressionnants. En fait, l'étude des travaux des services médicaux qui reçoivent des cas "tout-venant" fait apparaître des résultats également pessimistes : mortalité de 72 % au moins dans la série assez récente de Sacrez. mortalité à court terme de 74 % -et sans doute davantage à plus long terme- dans la série de Fossard qui, il est vrai, regroupe exclusivement des tumeurs des deux premières années de la vie.

Il n'y a pas de paradoxe à trouver dans d'autres travaux des résultats d'aspect plus rassurant : les statistiques "optimistes" émanent en effet de services neuro-chirurgicaux qui bénéficient indirectement de la sélection opérée dans les services généraux, et n'ont ainsi pas connaissance de la plupart des décès précoces ou des cas apparaissant d'emblée au-dessus de tout geste chirurgical ; à fortiori, les statistiques particulières consacrées à certaines variétés plus bénignes de tumeurs, permettent naturellement de rapporter des résultats plus encourageants.

RESUME - CONCLUSION

Nous avons étudié les observations des 21 cas de tumeurs cérébrales de l'enfant relevés dans les services de Pédiatrie du Centre Hospitalier du Havre, entre 1963 et 1970.

Ces tumeurs sont rares, puisqu'elles ont représenté 0,13 % des admissions durant la période considérée, mais leur incidence qui s'établit pour cette circonscription sanitaire à 7 cas par an et par million d'habitants, est supérieure à celle que relèvent habituellement les statistiques françaises.

Leur étude retrouve les données classiques, tant en ce qui concerne la localisation, avec une majorité de tumeurs sous-tentorielles, cette prédominance s'inversant pour les deux premières années de la vie, que pour l'histologie ; on note toutefois que la prépondérance habituelle des tumeurs d'origine gliale est très accusée dans notre série ; parmi celles-ci, les tumeurs à haut potentiel de malignité (glioblastomes et médulloblastomes) ont représenté la moitié de nos cas.

Nous avons particulièrement étudié les signes ou tableaux cliniques révélateurs de ces tumeurs : la rapidité du diagnostic et du traitement dépend en effet du délai écoulé jusqu'à ce que ces premières manifestations soient prises en considération et rattachées à leur cause. Ces délais ont été assez brefs, allant en général de quelques jours à trois mois ; les difficultés diagnostiques qui ont allongé ce délai dans certains cas tiennent généralement au caractère peu spécifique des symptomes initiaux, qui les font méconnaitre, ou à la mauvaise interprétation d'un groupement symptomatique atypique.

L'étude critique de ces quelques observations ne permet pas d'assurer que de semblables retards ne pourraient pas se reproduire, par exemple dans le cas où les examens ophtalmologiques ou électro-encéphalographiques -dont les anomalies apparaissent comme des signes d'orientation précoces et assez fidèles- ne fourniraient aucune indication venant étayer un tableau clinique peu probant : dans de telles circonstances, les arguments incitant à pratiquer d'emblée des examens neuro-radiologiques non anodins sont maigres.

Le pronostic de ces tumeurs reste sombre, puisque l'on ne relève que quatre survies pour nos 21 cas, dont une fois avec de lourdes séquelles ; 11 enfants sur les 21 ont eu une survie inférieure à un an. Ces résultats, à première vue peu encourageants procèdent en partie de la nature histologique des tumeurs de notre échantillon, et surtout du recrutement "tout-venant" de nos malades : en effet, la sélection des cas par le biais de l'envoi en services spécialisée, exclut des statistiques de ces services nombre de cas à très mauvais pronostic.

L'étude rétrospective de ces observations nous montre donc que le diagnostic précoce de ces tumeurs conserve toute sa difficulté, alors que, lorsqu'il est acquis ou soupçonné, les certitudes et les précisions topographiques sont maintenant assez aisément fournies par l'arsenal des moyens d'investigation neuro-radiologiques et isotopiques dont on dispose.

Bien que l'on ne puisse raisonner en termes de "dépistage systématique" pour ces tumeurs qui, heureusement, restent rares, il n'en reste pas moins vrai que le diagnostic précoce repose donc plus que jamais sur une vigilance et une rigueur séméiologique jamais relachées de la part des médecins-traitants comme des équipes médicales des centres pédiatriques de premier recours.

Vu le Président de Thèse :

Pr. MANDE

Vu le Doyen de la Faculté

P. H. JEROME

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

BILBIOGRAPHIE

Généralités sur les tumeurs cérébrales :

CUSHING H.

Tumeurs intra-craniennes (2 000 cas)
I vol. Masson ed., Paris 1937.

LE BESNERAIS Y., MASSELIN S.

Tumeurs cérébrales chez l'enfant.
Encyclopédie Méd. chirurgicale, Pédiatrie, fasc. 4092 A 10, 1965.
(avec importante bibliographie antérieure à 1961).

Tumeurs intra-craniennes
Rev. du Prat., 1965, t. 15, n° 10.

Les Tumeurs intra-cérébrales
Cahiers méd. Lyonnais, 1968, n° 1 et 2.

tumeurs cérébrales chez l'enfant

études générales et statistiques

BAILEY P., BUCHANAN D.N., BUCY P.C.

Intra-cranial tumors of infancy and childhood.
1 vol., University of Chicago Press, Chicago 1939.

BUCHANAN D.N.

Intra-cranial tumors of infancy and childhood.
American J. of Surgery, 1957, n° 6, 935.

CHAPTAL J., JEAN R.

Tumeurs cérébrales de l'enfant (étude de 14 cas).
Arch. Franc. pédiatrie, 1954, 2, n° 6, 657-9.

FRENCH L.A.

Brain tumors in children.
Minnesota Med., 1948, 31, 867-74.

GROS C., LOUBATIERE R. et coll.

Tumeurs cérébrales chez l'enfant (32 cas).
Arch. Franç Ped., 1954, 2, 555-64.

KEITH H.M., CRAIG W., KERNOHAN J.W.

Brain tumors in children
Pediatrics, 1949, 3, 839-44

LAMBERTZ J.

Aspects typiques et atypiques des tumeurs cérébrales chez l'enfant.
Gaz. med. France, 1968, t. 75, n°II

MATSON D.D.

Benign intra-cranial tumors among children
New England J. Med. 1958, 259-330.

ODOM G.L., DAVIS C.H., WOODHALL B.

Brain tumors in children : analyse critique de 164 cas.
Pediatrics, 1956, 18, 856.

RATH F.

Symptomes précoces dans 75 cas de tumeurs cérébrales chez l'enfant.
Meschr. Kinderheit, 1966, 2, n°4, 154-5.

ROCHE M.M.

Les tumeurs cérébrales chez l'enfant
Pédiatrie, 1954, 9, 255.

ROUGERIE J.

Tumeurs intra-craniennes de l'enfant
Rev. Praticien, 1965, 15, n° 10, 1245.

SACREZ R., TERRADE R. et KOETGENS J.

Etude de 51 cas de néoformations cérébrales observées de 1946 à 1960 à la clinique infantile de Strasbourg.
Pédiatrie, 1961, 16, n°6, 555-64.

STERN R.O.

Cerebral tumors in children. A pathologic report.
Arch. diseases of childhood, 1937, 12, 291.

Tumeurs des deux premières années de la vie

FESSARD C.

Contribution à l'étude des tumeurs cérébrales des deux premières années de la vie (à propos de 66 observations anatomo-cliniques).
Thèse, Paris, 1964.

FESSARD C.

Les tumeurs cérébrales des deux premières années de la vie. - (66 observations anatomo-cliniques).
Annales de Pédiatrie, 1966, 16, n° 4, 289-302.

RASKIND R., BEIGEL F.

Brain tumors in infancy probably congenital in origin.
Pediatrics, 1964, 65, 727.

SIMPSON D.A., CARTER R.F., DUCROU W.

Intra-cranial tumors in infancy.
Develop. Med. Child. neurology, 1968, 10, 190-9.

Etudes spécialisées : localisation

AICARDI J.

Diagnostic clinique des tumeurs hémisphériques chez l'enfant.
Revue Neuropsy. Infantile, 1972, 20, n° 8/9, 639-51.

AICARDI J., PRAUD E. et coll.

Epilepsies cliniquement primitives et tumeurs cérébrales chez l'enfant.
Arch. Franç. pédiatrie, 1970, 27, n° 10, 1041-55.

ARTHUIS M.

Diagnostic clinique des tumeurs de la fosse postérieure chez l'enfant.
Revue Neuropsy Infantile, 1971.

KOOS W., LAUBICHLER W. et VALENCAK E.

Les tumeurs du 3ème ventricule chez l'enfant.
Neuro-chirurgie, 1966, 12, n°6, 645-52.

LOW N.L., CORREL J.W. et HAMMIL J.F.

Tumeurs des hémisphères cérébraux chez l'enfant.
Arch. neurology, 1965, 13, n°5, 547-54.

MILLER R.H.

Supratentorial tumors among children.
Arch. of neurology Psy., 1952, n°6, 797-814.

PECKER J., FERRAND B. et SAVALET A.

Tumeurs du 3ème ventricule.
Neurochirurgie, 1966, 12, n°1.

PRAUD E.

Crises convulsives révélatrices de tumeurs cérébrales chez l'enfant.
Thèse Paris 1969.

THIEFFRY S. et ARTHUIS M.

Les tumeurs du cervelet et du 4ème ventricule ; sémiologie clinique.
In : 21ème Congrès des Pédiatres de langue française.
I vol., Expansion ed., Paris 1967.

Etudes spécialisées : selon la nature

ARON B.S.

Twenty year's experience with radiation therapy of medulloblastoma.
Amer. J. Roentgen., 1969, 105, n°I, 37-42.

BLOOM H.S., WALLACE E.N. et HENK J.M.

Traitement et pronostic des médulloblastomes chez l'enfant.
Amer. J. Roentgen, 1969, 105, n°1, 43-62.

ESCOUROLLE R., POIRIER J.

Manuel élémentaire de neuropathologie.
I vol., Masson éd., Paris 1972.

DE RECONO J.

Aspect neurologique de la maladie de Recklinghausen.
Revue du Praticien, 1970, 20, n° 28, 4385-406.

GEISSINGER J.D., BUCY P.C.

Astrocytomes du cervelet chez l'enfant ; étude à long terme.
Arch. Neurologie (chir.), 1971, 24, n°2, 125-35.

HENDRICK G., SVIEN J., ROBERTS M.D.

Ependymomas of the brain ; pathological aspects.
Neurology, janv. 1953.

LAMBERTZ J.

Graniopharyngiomes de l'enfant.
Arch. Franç. péd., 1967, 24, n°5, 561.

LAPRAS C., DECHAUME J.P., FISCHER G.

Les gliomes des voies optiques.
Cahiers médicaux lyonnais, 1968, 44, n° 31, 3373-94.

LE BEAU J., ROSIER M.

Médulloblastomes du cervelet.
Neurochirurgie, 1956, 2.

examens complémentaires

DAVID M. et FISCGOLD H.

Evolution et valeur des examens complémentaires dans le diagnostic des tumeurs intra-craniennes.
Neuro-Chirurgie, 1967, 13, n°1.

FAURE C., LEFEBVRE J. et PEREZ J.

Signes radiologiques des tumeurs cérébrales chez l'enfant.
Annales Radiologie, 1959, II, n° 41.

HIRSCH J.F.

Explorations et conduite à tenir chez un enfant suspect de tumeur cérébrale.
Revue de Neuropsy. Infantile, 1972, 20, n° 8/9, 654-59.

AKERMANN M.

Scintigraphie cérébrale chez l'enfant.
Encyclopédie Med. Chirurgicale, Pédiatrie, fasc. 4090 B 07, 1971.

° ° °

examens complémentaires